UNIVERSITE DE PARIS VII

FACULTE DE MEDECINE LARIBOISIERE-SAINT-LOUIS

Année 1972

THESE

N° 152

pour le

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

par

Chantal COURBE épouse FOIX

née le 6 Mai 1943 à Paris XVI[e]

Interne des Hôpitaux de Paris

Présentée et soutenue publiquement le

NAEVUS SEBACE VERRUQUEUX ALOPECIQUE

Etude critique du

"Naevus sébacé de Jadassohn"

Président de Thèse : Monsieur Le Professeur DEGOS

UNIVERSITE DE PARIS VII

FACULTE DE MEDECINE LARIBOISIERE-SAINT-LOUIS

Année 1972

THESE

N°

pour le

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

par

Chantal COURBE épouse FOIX

née le 6 Mai 1943 à Paris XVI[e]

Interne des Hôpitaux de Paris

Présentée et soutenue publiquement le

NAEVUS SEBACE VERRUQUEUX ALOPECIQUE

Etude critique du "Naevus sébacé de Jadassohn"

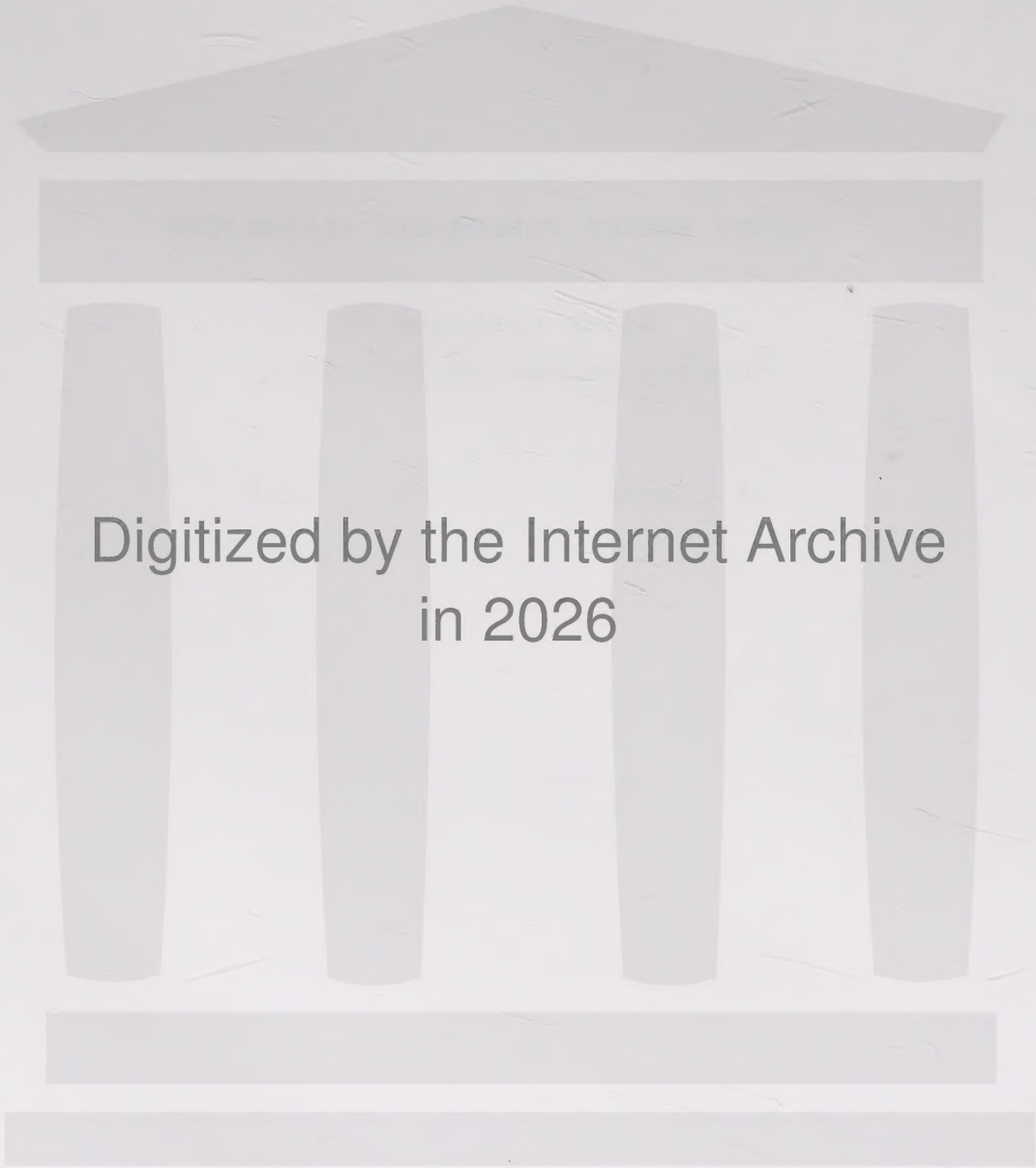
Président de Thèse : Monsieur Le Professeur DEGOS

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

NAEVUS SEBACE VERRUQUEUX ALOPECIQUE

Etude critique du
"Naevus sébacé de Jadassohn"

(A propos de vingt-huit cas)


Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41550026_0002

A mes Parents

En témoignage de ma tendre affection

A mon Mari

Aux miens

A mes amis

A Monsieur le Professeur R. DEGOS

Professeur de Clinique des Maladies cutanées et syphilitiques

Médecin de l'Hôpital Saint-Louis

qui m'a fait le très grand honneur
d'accepter le présidence de cette
thèse.
Qu'il veuille bien trouver ici le
témoignage de ma respectueuse
admiration et de ma vive reconnaissance
pour la richesse de son enseignement.

A Monsieur le Professeur B. DUPERRAT

En hommage de ma respectueuse et profonde gratitude pour l'enseignement si précieux et si vivant dont il m'a fait bénéficier.

A Monsieur le Professeur Agrégé J. CIVATTE

Aves mes sincères et vifs remerciements pour les conseils éclairés qu'il m'a prodigués au cours de l'élaboration de cette thèse et l'assurance de mon respectueux dévouement.

A Monsieur le Professeur Agrégé TOURAINE

A Monsieur le Professeur Agrégé BELAICH

A Monsieur le Professeur Agrégé PUISSANT

En témoignage de ma bien sincère reconnaissance.

A Monsieur le Docteur BOLGERT

A Messieurs les Docteurs DELORT et LORTAT-JACOB

Hommage de ma très vive gratitude.

A Madame le Docteur BONVALLET

Son aide et ses conseils m'ont été particulièrement précieux.
Qu'elle trouve ici l'expression de mon amicale reconnaissance.

A Monsieur le Professeur JUSTIN BESANÇON

qui au long de mes Etudes m'a toujours prodigué ses conseils éclairés et bienveillants.
En hommage de ma vive reconnaissance et de ma respectueuse affection.

A Monsieur le Professeur PEQUIGNOT

En témoignage de ma profonde gratitude et de mon respectueux attachement.

A mes Maîtres d'Internat

Monsieur le Docteur DEPIERRE
Monsieur le Professeur BERTHAUX
Monsieur le Professeur JUSTIN-BESANÇON
Monsieur le Docteur BOLGERT
Monsieur le Professeur DUPERRAT
Monsieur le Professeur DEGOS
Monsieur le Professeur LAFOURCADE
Monsieur le Professeur Bernard DREYFUS

A mes Maîtres d'Externat

Monsieur le Professeur MERLE d'AUBIGNE
Monsieur le Professeur JUSTIN-BESANCON

et ses Assistants :
Monsieur le Professeur CHRETIEN
Monsieur le Professeur ETIENNE
Monsieur le Professeur GRIVAUX
Monsieur le Professeur ROGE

Monsieur le Docteur LAFITTE
Monsieur le Professeur PIQUIGNOT
Monsieur le Professeur MICHAUX
Monsieur le Professeur NICK

A mes Conférenciers d'Internat et d'Externat

Monsieur le Professeur Agrégé BISMUTH
Monsieur le Professeur Agrégé ROUFFY
Monsieur le Docteur DUBOUSSET
Monsieur le Docteur RUEFF
Monsieur le Docteur SAPORTA

P L A N

I - INTRODUCTION

II - HISTORIQUE

III - DEFINITION et DIAGNOSTIC - DIFFERENCIATION

IV - RAPPEL EMBRYOLOGIQUE et HISTOLOGIQUE DE LA PEAU

V - OBSERVATIONS - DISCUSSION

VI - REVUE DE LA LITTERATURE

A) Clinique

1) Naevus sébacé
2) Naevus verruqueux

B) Anatomie pathologique

1) Naevus sébacé

- glandes sébacées
- follicules pileux
- glandes sudoripares
- derme
- épiderme

2) Naevus verruqueux

C) Association - Dégénérescence

1) Association à des malformations nerveuses

2) Association à des tumeurs cutanées bénignes

3) Dégénérescence

- en épithélioma baso-cellulaire
- en épithélioma spino-cellulaire

D) Traitement

VII - CONCLUSIONS

-=-=-=-=-

I N T R O D U C T I O N

Nous étudierons à partir d'observations faites dans le service de Monsieur le Professeur DEGOS, 28 lésions du cuir chevelu identifiées cliniquement comme des naevi sébacés.

Nous verrons que dans la presque totalité des cas, il existe outre une atrophie pilaire, des lésions épidermiques associées à une dysplasie des glandes sébacées ; les anomalies de ces glandes diffèrent toutefois de celles décrites par JADASSOHN.

Nous passerons en revue la littérature avant d'envisager les possibilités évolutives de ces lésions et le traitement qu'elles impliquent.

H I S T O R I Q U E

En 1895, en Allemagne, JADASSOHN est le premier à décrire une tumeur de caractère naevique composée partiellement ou en totalité par des glandes sébacées hyperplasiques ; il lui donne le nom de naevus sébacé.

Dans les deux cas qu'il rapporte, les glandes sébacées sont de structure normale. C'est à lui que revient le mérite de différentier le naevus sébacé de l'adénome sébacé de PRINGLER.

OPPENHEIMER-MAERKLIN reprennent ces travaux en 1898 à l'occasion d'un troisième cas localisé au visage. Cet auteur envisage deux hypothèses génériques : cette tumeur se formerait à partir des glandes sébacées ou des glandes sudorales.

Par la suite, BANDLER en 1899 décrit deux cas supplémentaires de naevus sébacé au front.

Quelques années plus tard, en 1910, WOLTERS introduit le terme de "naevus epitheliomatus sebaceus capitis" pour décrire un type spécial de naevus sébacé apparaissant sur le cuir chevelu.

.../

4 cas sont alors rapportés : dans toutes ces observations, la lésion est présente dès la naissance, localisée à la région pariétale et caractérisée par des plaques circonscrites, unilatérales, jaunâtres, alopéciques, de surface lisse.

Deux des malades sont père et fils, mais ceci nous semble une coïncidence car le caractère familial n'a jamais été confirmé.

WOLTERS conclut que la tumeur est congénitale, bénigne, développée primitivement à partir des glandes sébacées et secondairement à partir des follicules pileux. Des anomalies des glandes sudorales sont également signalées.

L'association au naevus sébacé d'autres formes de prolifération épithéliale est rapportée par BERGMAN et GELBJERG-HANSEN, tandis que SELISSKY décrit le développement d'un naevus sébacé sur la cicatrice d'une vaccination.

KYRLE en 1925, rapporte pour la première fois des anomalies histologiques des glandes sébacées présentes dans le naevus. A côté de certains groupes de glandes normales, il retrouve des glandes avec une assise basale atrophique ou absente ; les cellules sébacées en dégénérescence graisseuse reposent alors directement sur la membrane conjonctive.

MAC MARTHY, en 1931, introduit l'idée que dans certains cas, les glandes sébacées peuvent disparaître partiellement ou en totalité et être remplacées par du tissu conjonctif dense. Cette idée n'est pas partagée par la plupart des auteurs.

L'année d'après, ROBINSON publie plusieurs observations ; dans certaines d'entre elles, il note une hyperplasie épidermique. Une de ces lésions est associée à un épithélioma baso-cellulaire. C'est la première fois que la possibilité d'une dégénérescence est soulevée.

.../

En 1936, PAUTRIER rapporte une étude clinique et histologique de plusieurs observations. Il retrouve comme ROBINSON et KOCH l'existence de glandes apocrines. Il les rattache à la prolifération du germe épithélial primaire qui, en se multipliant, donne naissance aux glandes sébacées, aux follicules pileux et aux glandes apocrines.

Enfin, plus récemment, MEHREGAN et PINKUS en 1955, tentent de prouver que l'aspect histologique est fonction de l'ancienneté de la tumeur.

DEFINITION et DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

Les naevi sont des dysplasies circonscrites d'origine embryonnaire, d'un ou de plusieurs éléments de la peau.

Le plus souvent congénitaux, ils peuvent apparaître plus tardivement ; le caractère circonscrit n'est pas obligatoire.

Parmi les naevi, on distingue les naevi naevo-cellulaires contenant des cellules de Unna et des naevi non naevo-cellulaires appelés encore tumeurs naevoïdes ou hamartomes.

L'hamartome (ἁμαρτάνειν = se tromper) désigne une malformation d'aspect tumoral, composée d'éléments faisant normalement partie de l'organe dans lequel ils se développent mais prenant une disposition erronnée.

Le sens d'hamartome a été élargi pour l'appliquer à toute tumeur bénigne ayant une structure plus ou moins organoïde.

Le naevus sébacé de Jadassohn, encore appelé adénome sébacé progressif de Darier, fait partie des naevi non naevo-cellulaires. Il se caractérise histologiquement par des anomalies de taille, de nombre et de structure des glandes sébacées ; les follicules pileux y sont absents ou réduits à l'état d'ébauche.

Le naevus verruqueux est lui aussi un naevus non naevo-cellulaire dont la caractéristique histologique est l'hyperplasie épidermique avec hyperkératose, hyperacanthose et hyperpapillomatose.

.../

Le caractère naevique est attesté dans les deux cas par la fréquente présence de glandes sudorales apocrines.

Nous allons voir que l'étude histologique des naevi sébacés montre dans un nombre important de cas une hyperplasie épidermique notable, ce qui justifie l'appellation de naevus sébacé-verruqueux.

Les naevi naevo-cellulaires sont facilement éliminés par la définition du naevus sébacé verruqueux ; leur aspect mélanique est d'ailleurs bien différent.

Le chapitre du diagnostic différentiel se réduit donc à l'hyperplasie sébacée et aux adénomes sébacés (ces derniers étant définis comme des tumeurs constituées par une néoformation de glandes sébacées).

1°) Dans les hyperplasies sébacées, l'acné juvénile et la rhinophyma sont facilement distingués du naevus sébacé du fait de leur aspect et du contexte particulier dans lequel on les retrouve.

On élimine également l'hyperplasie sébacée sénile ou adénome sébacé non symétrique.

Il se présente comme de petites tumeurs siégeant au niveau de la face (front et nez) de nombre très variable, papuleuses, jaunâtres, irrégulièrement arrondies, fréquemment ombiliquées. Elles se rencontrent en général chez le sujet de plus de 40 ans.

Il diffère du naevus sébacé embryologiquement par son caractère non dysembryoplasique et histologiquement par la pureté de la prolifération sébacée, sans glandes apocrines ni ébauche pilaire.

.../

Des dégénérescences kystiques souvent modérées sont parfois observées. Enfin, il est habituellement noté une augmentation du tissu conjonctif et une atrophie épidermique.

2°) Le diagnostic peut également se poser avec l'adénome sébacé symétrique. Ce dernier est décrit selon 2 types différents souvent confondus.

- Type Pringle qui désigne la manifestation cutanée de l'épiloïa.
- Type Balzer constituant le vrai adénome.

En effet, l'adénome sébacé symétrique de Pringle est associé d'une part à des troubles neuro-psychiques à type d'épilepsie et de débilité mentale, d'autre part à des manifestations viscérales et des tumeurs gliales de la rétine dans la maladie scléreuse de Bourneville (groupe des phacomatoses).

Cliniquement, ce sont des éléments papulo-nodulaires de nombre et de taille variable, jaunâtres, situés essentiellement au centre du visage, souvent accompagnés de télangiectasies.

Histologiquement, cette lésion se caractérise par une hypertrophie du lobule sébacé dont la structure reste normale ; cette hypertrophie s'associe à une dilatation vasculaire et à une prolifération du tissu conjonctif.

Par ailleurs, Balzer décrit chez un patient des tumeurs multiples de la face et du cuir chevelu existant depuis la puberté.

Elles se caractérisent par des papules de la taille d'une lentille, discrètement colorées en rose ; la surface parfois lobulée est parsemée d'un semis de petits points blancs.

.../

A l'examen microscopique, la tumeur est formée de cellules ressemblant à la couche basale des glandes sébacées, arrangées en lobules ou en kystes, remplis de substance hyaline. En outre, on retrouve des cellules dont l'aspect se rapproche plus des cellules centrales des glandes sébacées. Les follicules pileux sont dystrophiques et le tissu conjonctif est scléreux autour de la lésion.

Cette lésion, appelée adénome sébacé symétrique, type Balzer-Menétrier, est aussi dénommée épithélioma adénoïde cystique ou tricho-épithéliome papuleux multiple.

3°) Enfin, à la limite du diagnostic différentiel, l'adénome sébacé circonscrit ne diffère que par quelques détails du naevus sébacé.

Il s'étend en placard ; sa surface est peu en relief sur les téguments voisins. Elle est riche en élévures et en orifices glandulaires et surtout l'évolution se fait lentement vers l'extension.

L'histologie est proche de celle du naevus sébacé. Cependant, les canaux excréteurs des glandes sébacées sont fréquemment présents et élargis et surtout on retrouve une disposition kystique à contours sébacés et épidermiques.

Ces minimes différences expliquent que pour beaucoup d'auteurs, l'adénome sébacé circonscrit soit pris pour une forme clinique de naevus de Jadassohn.

RAPPEL EMBRYOLOGIQUE ET HISTOLOGIQUE

L'origine commune de l'épiderme et du système nerveux central à partir de l'ectoderme explique l'association des naevi avec des malformations neurologiques.

Par ailleurs, le rappel embryologique aidera à comprendre les différents éléments entrant dans la composition de l'hamartome puisqu'ils dérivent du germe épithélial primaire.

En effet, le stratum germinativum embryonnaire donne plusieurs formations :

1°) La couche cellulaire basale d'où proviennent les cellules de l'épiderme.

2°) Le germe des glandes sudorales eccrines qui donneront naissance aux glandes eccrines.

3°) Le germe épithélial primaire d'où dérivent :

- la matrice pilaire
- les glandes sébacées
- les glandes apocrines.

Il faut noter que seul le cheveu et ses deux feuillets internes dérivent de la matrice tandis que le feuillet externe et les canaux des glandes sébacées proviennent des cellules basales.

L'origine commune des glandes sébacées apocrines et d'une partie du follicule pileux est à souligner puisqu'elle explique que dans le naevus sébacé il y ait une atteinte pilaire et apocrine associée à l'atteinte sébacée (Cf. Tableau I).

.../

E M B R Y O L O G I E D E L ' E P I D E R M E

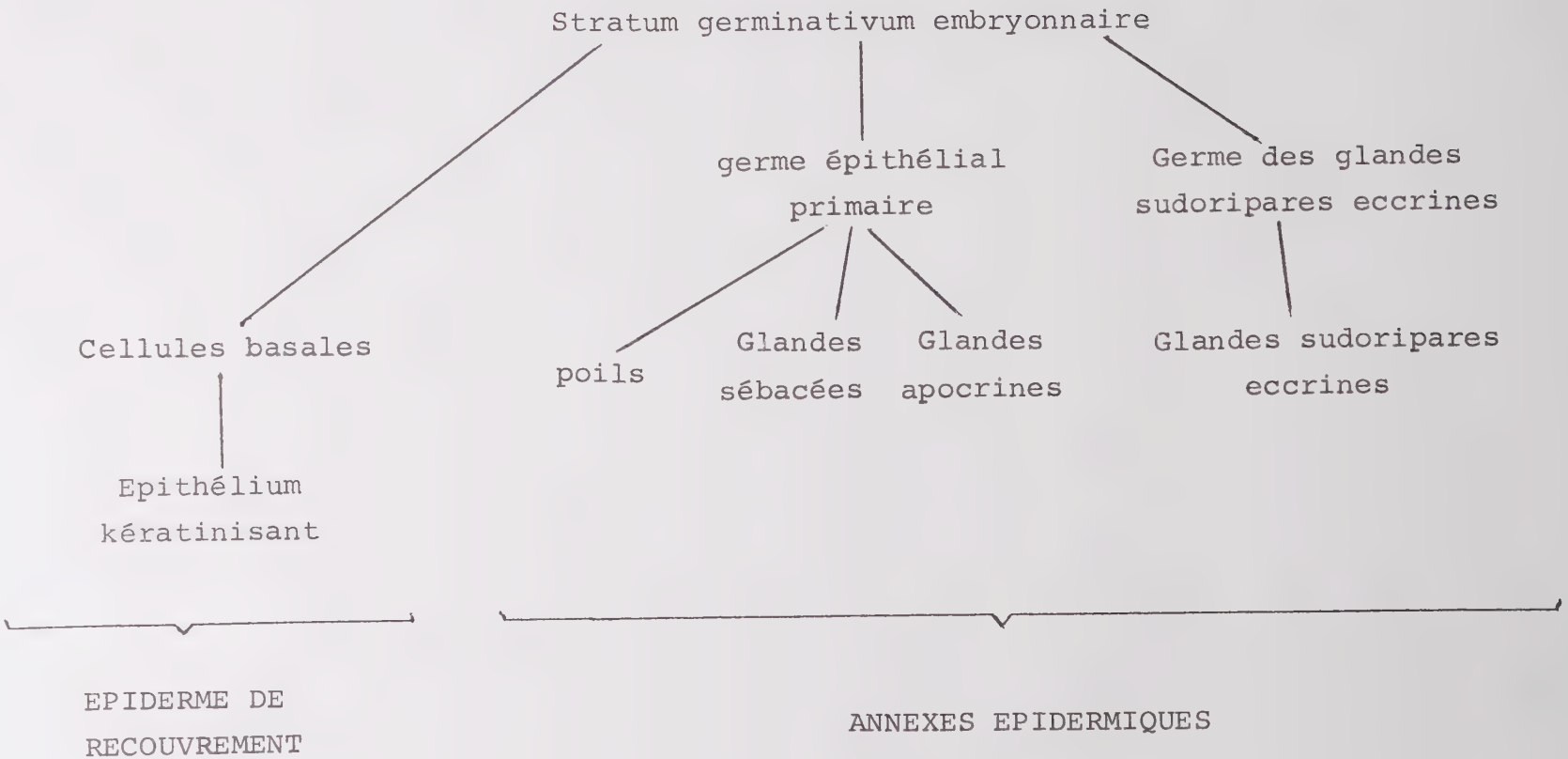


TABLEAU I

Les tumeurs provenant du germe épithélial primaire ou hamartomes, peuvent selon le degré et l'espèce de différenciation du germe primaire être classées en 4 groupes :

- les hamartomes "organiques" où se situent les naevi sébacés de Jadassohn et l'adénome sébacé de Pringle.
- les hamartomes organoïdes avec les adénomes sébacés s'il y a une différenciation sébacée, adénoma apocrine en cas de différenciation apocrine, c'est alors le syringocystadénome papillifère.
- les hamartomes suborganoïdes où prend place l'épithéliome sébacé.
- enfin, les hamartomes non organiques qui comprennent les épithéliomes baso-cellulaires différenciés et indifférenciés (Cf. Tableau II).

-=-=-=-=-

Nous ferons un bref rappel histologique de la peau et de ses annexes.

L'épiderme est un épithélium malpighien kératinisé composé de plusieurs assises cellulaires : la couche basale, le corps muqueux de Malpighi, la couche granuleuse et enfin la couche cornée.

La zone de jonction dermo-épidermique apparaît sous la forme d'une ligne ondulée appelée membrane basale. Elle est traversée par les annexes de l'épiderme qui sont situées plus profondément dans le derme.

Le derme est composé de fibres surtout collagènes, enrobées par une substance fondamentale

.../

CLASSIFICATION DES TUMEURS ANNEXIELLES BENIGNES

Tumeurs du germe pithélial primaire	Avec différenciation sébacée	Avec différenciation apocrine	Avec différenciation pilaire
Hamartomes organiques (naevus organique)	Naevi sébacés : 1 - Naevus sébacé de Jadassohn. 2 - Adénome sébacé de Pringle.	Naevi apocrines	Naevi pilaires pigmentés
Hamartomes organoïdes (adénomes)	Adénomes sébacés	Adénomes apocrines : 1 - Syringocystadénome papillifère 2 - Hidradénome papillifère	Trichofolliculome
- Hamartomes suborganoïdes (épithélioma bénins)	Epithélioma sébacés	Epithéliomas apocrines	Tricho-épithéliome - épithélioma calcifié - tumeur pilaire
- Hamartomes non organiques a) Epithélioma baso-cellulaire différentié b) Epithélioma baso-cellulaire indifférentié	Epithélioma baso-cellulaire pseudo-kystique	Epithélioma baso-cellulaire adénoïde	Epithélioma baso-cellulaire kératinisant

amorphe où cheminent, outre les annexes épidermiques, les vaisseaux.

On distingue schématiquement :

- le derme superficiel ou derme papillaire dont les papilles en doigts de gant alternent avec les bourgeons inter-papillaires de l'épiderme.
- le derme moyen ou chorion, dense.
- un derme profond composé de fibres collagènes pénétrant dans le tissu graisseux de l'hypoderme.

On distingue plusieurs sortes de fibres :

- les fibres collagènes, les plus nombreuses et représentant la plus grande partie du tissu conjonctif dermique.
- les fibres élastiques unies et sinueuses.
- les fibres réticuliniques.

Les cellules disséminées dans le derme sont en nombre restreint et de deux types :

- les unes se forment in situ : fibroblastes, histiocytes et rares mastocytes ;
- les autres sont d'origine sanguine.

Les annexes épidermiques comprennent : les glandes sudorales, les glandes sébacées, les follicules pileux.

1°) Les glandes sudorales sont de deux types qui correspondent à une origine, des localisations et des fonctions différentes.

- Les glandes eccrines, de beaucoup les plus nombreuses, se trouvent sur l'ensemble des téguments. Ce sont des glandes en tube à lumière centrale réduite.

Leur partie secrétrice, située dans le derme profond et l'hypoderme est constituée de deux couches :

.../

Une rangée de cellules secrétrices principales entourée d'une mince assise externe de cellules myo-épithéliales.

Le canal excréteur est bordé par deux assises de petites cellules foncées. Il traverse le derme et l'épiderme et s'abouche à la surface par un pore.

- Les glandes apocrines ou glandes de Schiefferdecker ne s'observent normalement que dans les régions ano-génitales et périnéales, inguinales, axillaires et mamelonnaires.

Elles diffèrent des glandes eccrines par le plus grand diamètre de leur lumière et le caractère éosinophile de leur assise bordante.

Le tube excréteur s'ouvre en général dans le follicule pilo-sébacé ou dans son voisinage.

2°) Les glandes sébacées

Habituellement annexées aux poils (appareil pilo-sébacé).

Elles sont plus superficielles que les glandes sudorales et siègent dans le derme moyen.

Ce sont des glandes en grappe, sans lumière centrale, formées de cellules très claires centrées par un petit noyau foncé, groupées en lobules, cernées par une membrane homologue de celle qui sépare le derme de l'épiderme.

Ces cellules deviennent de plus en plus claires en se chargeant de corps gras (maturation sébacée), tandis que leur noyau se réduit et qu'apparaît un fin réseau cytoplasmique. Les glandes sébacées s'abouchent dans un follicule pileux, que celui-ci contienne ou non un poil.

3°) Les poils implantés dans une cavité appelée follicule, sont de taille variable. Ils

.../

s'enfoncent selon une direction oblique dans le derme, voire jusqu'à l'hypoderme s'ils sont volumineux.

Le follicule est constitué par des cellules malpighiennes cernées par une membrane, le tout étant contenu dans le sac du follicule formé par le tassement du derme avoisinant. La partie superficielle du follicule s'ouvre à la surface de la peau par l'ostium folliculaire auquel la tige du poil n'est pas adhérente. La partie profonde du follicule est intimement liée au poil, participant aux gaines qui l'enveloppent.

O B S E R V A T I O N S

Nous exposerons maintenant successivement des observations de naevi sébacés et verruqueux du cuir chevelu de malades venus consulter à l'hôpital Saint-Louis, dans le Service du Professeur DEGOS, puis nous tenterons d'en tirer les conclusions histologiques et cliniques qui s'en dégagent.

Observation n° 1

Monsieur M..., 18 ans, est adressé à la consultation pour une lésion congénitale du cuir chevelu siégeant au vertex.

Il s'agit d'une plaque alopécique ovalaire, bien limitée, mesurant 2 cm x 1,5 cm. La surface est surélevée, mamelonnée, formée de saillies séparées par des sillons, recouverte d'un enduit squamo-corné. De couleur jaunâtre, elle est de consistance pâteuse. Une biopsie-exérèse est pratiquée permettant l'examen histologique qui montre un épiderme épaissi, siège d'une hyperkératose orthokératosique ; l'hyper-papillomatose est franche, plus importante que l'hyperacanthose.

Les glandes sébacées sont très superficielles. Au fond de l'indentation de l'épiderme, la basale émet en certains points des bourgeonnements constitués de cellules de type sébacé, mal différenciées. Elles sont nombreuses et d'aspect très immature. Le plus souvent, il y a plusieurs assises basales, les cellules sont

.../

mal différenciées avec un cytoplasme abondant et un gros noyau central. Il n'y a pas d'ébauche de kystisation.

Les follicules pileux sont rares, très atrophiques mais ayant toutefois une tige pilaire et une gaine épithéliale mince faite de cellules foncées.

Des glandes apocrines sont visibles dans le derme moyen.

Le tissu conjonctif autour des glandes sébacées et dans le derme papillaire est riche en fibroblastes.

Il existe un petit infiltrat inflammatoire composé d'hystiocytes et de lymphocytes, sans exocytose. Les capillaires sont dilatés. Il n'y a pas de réaction scléreuse.

On peut donc conclure à un naevus sébacé et verruqueux.

Observation n° 2

Madame L..., 38 ans, vient consulter pour des lésions syphilitiques et c'est l'examen systématique du cuir chevelu qui fait découvrir une lésion ovalaire dont la biopsie est pratiquée.

L'examen histologique de la lésion montre un épiderme hyperplasique de façon modérée avec hyperacanthose, sans image en dent de scie.

Sous cet épiderme, on retrouve dans le derme superficiel, moyen et profond, de très nombreuses glandes sébacées, serrées les unes contre les autres ; elles sont de taille normale mais, si certaines ont une structure normale, d'autres ont une morphologie immature avec plusieurs couches basales et un aspect spumeux, clair des cellules centrales.

.../

Les canaux excréteurs, visibles sur la préparation, sont très larges, en cratère et sont remplis de kératine entourant une substance éosinophile.

Des glandes eccrines sont visibles en profondeur et il existe quelques glandes apocrines dans le derme moyen et profond.

Il n'existe pratiquement pas de follicules pileux et les quelques uns visibles, très rares, sont de type foetal, réduits à des cordons pleins.

Le derme est normal dans son ensemble. Tout au plus, note-t-on un petit infiltrat histio-lymphocytaire péri-vasculaire.

Il s'agit donc d'un naevus sébacé verruqueux.

Observation n° 3

Madame M..., 81 ans, a deux plaques alopéciques : l'une pariétale gauche, l'autre occipitale droite. Le diagnostic évoqué est celui de naevus sébacé. L'exérèse permet l'examen microscopique.

L'hyperplasie épidermique est importante, avec hyperkératose orthokératosique et hyperpapillomatose.

Les glandes sébacées qui remontent jusqu'à l'épiderme sont nombreuses et très petites, réduites à une quinzaine de cellules avec une seule couche basale.

Il n'y a pas de canal excréteur visible.

Les nombreux follicules pileux sont presque toujours de type foetal, réduits à des bourgeons massifs. Quelques uns sont plus volumineux avec une zone centrale kératinisée.

On n'observe pas de glandes apocrines dans les limites de la préparation.

Il n'y a pas d'infiltrat inflammatoire pathologique.

.../

Le conjonctif du derme est plus dense. Il n'y a pas de dégénérescence maligne.

En conclusion, il s'agit d'un naevus sébacé et verruqueux.

Observation n° 4

Monsieur P..., 29 ans, vient consulter pour deux plaques du cuir chevelu, l'une antérieure, apparue il y a 3 ans avec des cheveux normaux à cet endroit, mais avec un tissu atrophique interfolliculaire.

La plaque postérieure est connue du malade depuis 5 ans. Elle est alopécique, bien limitée, de teinte orangée, ovalaire, mesurant 6 cm x 3 cm. Sa surface est légèrement mamelonnée.

L'hyperplasie épidermique est modérée. Par contre, les glandes sébacées sont très volumineuses, de structure normale ; leurs canaux excréteurs sont élargis et courts. Elles siègent essentiellement dans le derme moyen.

Sur la préparation, un seul follicule pileux est noté ; il est atrophique, embryonnaire.

Il n'y a pas de glande apocrine.

Le derme superficiel et moyen est le siège d'infiltrats lympho-histiocytaires ; le tissu conjonctif est un peu plus condensé autour des glandes sébacées.

Au total, il s'agit d'un naevus sébacé et verruqueux.

Observation n° 5

Monsieur M..., 30 ans, vient consulter pour une plaque alopécique mamelonnée, rose-jaunâtre de 20 mm x 15 mm, siégeant sur le front, à la racine des cheveux.

Une biopsie-exérèse est pratiquée, suivie d'un examen histologique.

L'épiderme est normal, sans hyperplasie; les glandes sébacées sont très nombreuses. Elles siègent dans le derme superficiel et moyen, seuls vus sur la préparation. Elles sont de taille variable.

Les plus grosses sont de structure normale et un canal excréteur provenant de glandes de grande taille est noté, très dilaté mais sans aspect de cratère.

Les petites glandes ont, par contre, un aspect immature : en effet, il y a deux ou trois couches basales. Les cellules centrales sont spumeuses comme dans les glandes sébacées peu différenciées. Leur noyau n'est pas pycnotique. Il n'y a pas de canal excréteur de ces glandes. Sur l'une des glandes les plus volumineuses, il y a un début de kystisation avec des cellules rompues et ayant perdu leur noyau.

Tous les follicules pileux visibles sont dystrophiques, de petite taille avec une gaine épithéliale épaisse, faite de cellules plus foncées que normalement. Cependant, ils ont une tige centrale kératinisée.

Il n'y a pas de glande apocrine visible sur le prélèvement trop superficiel pour montrer le derme profond.

Le tissu conjonctif est le siège d'un infiltrat inflammatoire dense, lympho-histiocytaire, sans topographie élective.

En conclusion, il s'agit d'un naevus sébacé.

Observation n° 6

Monsieur C..., 8 ans 1/2, présente une lésion du cuir chevelu dénommée cliniquement naevus sébacé.

Sur la coupe, l'épiderme est hyperplasique avec orthokératose et hyperpapillomatose assez importante.

.../

Il existe remontant haut dans le derme, une prolifération de glandes sébacées de petite taille, d'aspect normal.

Il existe également de nombreux follicules pileux annexés aux glandes sébacées, dystrophiques, réduits à des amas de cellules basophiles sans tige centrale.

A côté et au-dessous de la prolifération sébacée, on peut noter un grand nombre de glandes apocrines dilatées.

Le derme est normal.

Il n'y a pas d'autre lésion associée.

Il s'agit en conclusion d'un naevus sébacé et verruqueux.

Observation n° 7

Madame D..., 20 ans, présente depuis une durée inconnue, une lésion ovalaire temporale gauche, jaunâtre, de surface irrégulière, de 1 cm sur 2,5 cm.

La lésion observée au microscope montre une hyperplasie épithéliale considérable avec hyperkératose orthokératosique, hyperacanthose, hyperpapillomatose.

Les glandes sébacées sont de taille normale. Elles sont augmentées en nombre, siégeant jusque dans le derme superficiel. Elles n'ont pas d'anomalie structurale ; leurs canaux excréteurs ne sont pas visibles.

Les follicules pileux sont normaux.

Il n'y a pas de glandes apocrines mais il existe des glandes eccrines comme à l'état normal.

Le derme n'est pas épaissi ; il n'y a pas de réaction inflammatoire.

Il s'agit donc d'un naevus sébacé et verruqueux.

.../

Observation n° 8

L'aspect clinique de la lésion de Monsieur M..., 17 ans, n'est pas connu, la lame ayant été envoyée au laboratoire d'Anatomie-Pathologie par le Service de Chirurgie.

Histologiquement, l'épiderme est le siège d'une hyperkératose orthokératosique avec hyperacanthose et hyperpapillomatose donnant une ébauche d'aspect en dents de scie.

Dans le derme superficiel et moyen, il existe un assez grand nombre de glandes sébacées, de taille inférieure à la normale, d'aspect atrophique, dont le canal excréteur n'est pas visible sur les coupes examinées.

Il n'y a pas de glandes apocrines.

Il n'y a pas de follicules pileux visibles.

Le derme est normal.

Au total, on peut conclure à un naevus sébacé verruqueux.

Observation n° 9

Madame C..., 27 ans, présente depuis la naissance un naevus sébacé alopéciant de la région pariétale gauche.

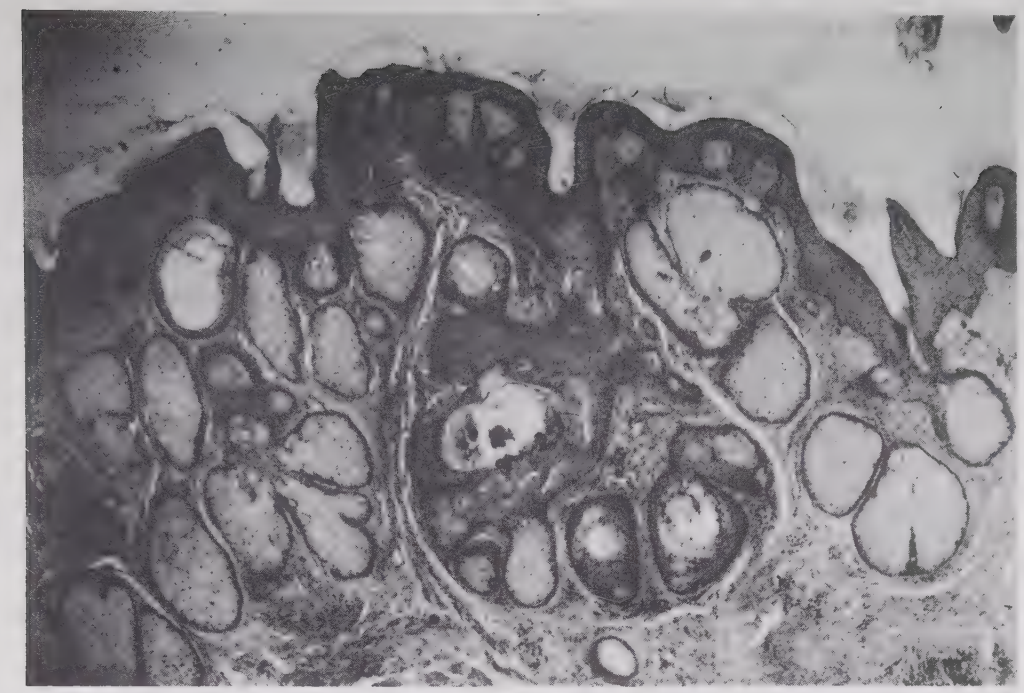
Depuis quelques temps, cette tumeur semble augmenter de volume et s'accompagne d'un prurit ce qui motive la consultation. Après exérèse, une étude histologique de la pièce est faite.

L'épiderme est le siège d'une hyperplasie marquée.

L'hyperpapillomatose est importante, plus que l'hyperacanthose.

Dans le derme superficiel et moyen, il existe une prolifération de glandes sébacées qui sont très petites. Il n'y a qu'une assise basale mais les cellules centrales sont moins claires qu'à leur état normal et leur noyau est plus volumineux.

Les canaux excréteurs, très larges, s'abouchent par un trajet très court.



Il existe dans le derme moyen beaucoup de follicules pileux dystrophiques constitués de petits boyaux pleins.

D'énormes glandes apocrines sont vues dans le derme profond et il persiste quelques glandes eccrines.

Il existe de gros infiltrats inflammatoires comprenant de nombreux plasmocytes sans localisation élective, plutôt péri-sébacée.

Un de ces infiltrats a détruit une glande sébacée.

Les vaisseaux sont dilatés.

Il n'y a pas de signe de dégénérescence.

En conclusion, il s'agit d'un naevus sébacé et verruqueux.

Observation n° 10

La jeune B..., 13 ans, est amenée à la consultation pour une plaque alopéciante du cuir chevelu découverte dès la naissance mais qui s'est un peu surélevée depuis quelques temps. Il s'agit d'une lésion grossièrement arrondie, ferme, mobile sur les plans profonds. Sa surface est irrégulière, rugueuse ; elle est de couleur rose orangé.

Après ablation, une étude histologique est pratiquée.

L'épiderme est hyperplasique de façon notable, siège d'une hyperkératose orthokératosique et d'une légère papillomatose.

Dans le derme sous-jacent existe une prolifération faite de nombreuses glandes sébacées, remontant jusqu'à l'épiderme. De taille normale, elles ont une structure normale dans leur ensemble.

Les follicules pileux qui leur sont annexés sont dystrophiques avec cependant une tige centrale kératinisée mais une gaine épithéliale épaisse constituée de cellules plus foncées.

Des glandes apocrines dilatées sont notées dans le derme profond.

Le derme est normal dans sa constitution et son épaisseur.

Il n'y a pas de dégénérescence.

Au total, on peut conclure à un naevus sébacé et verruqueux.

Le cas suivant est une observation où l'examen histologique a permis de rectifier le diagnostic.

Observation n° 11

Le jeune J... est adressé à la maternité de Tenon à 15 jours de vie pour une lésion du cuir chevelu qui évoque cliniquement un papillome.

Il n'y a pas d'hyperplasie épidermique. Par contre, il y a une prolifération très importante de glandes sébacées. Elles sont très petites, très nombreuses, siégeant dans le derme superficiel.

Certains de ces petits lobules sont appendus à l'épiderme. Il n'y a pas de canal excréteur visible.

Les glandes sébacées ont une seule assise basale mais les cellules sébacées ont un gros noyau central avec un aspect un peu moins clair que normalement. L'une de ces glandes sébacées est en voie de transformation plus ou moins kystique avec apparition de strates de kératine à son intérieur.

Il n'y a pas de follicules pileux.

Il n'y a pas de glandes apocrines.

Le stroma est très oedémateux.

En conclusion, il s'agit d'un naevus sébacé.

Les deux observations suivantes montrent l'association au naevus sébacé d'une autre prolifération tumorale.

.../

Observation n° 12

Monsieur T... présente un naevus sébacé dont l'examen histologique est pratiqué. Il montre une prolifération épithéliale faite de cellules malpighiennes ayant conservé leur architecture normale, en particulier sans image d'enroulement et sans anomalie nucléo-cytoplasmique. Cette néoformation est en continuité avec l'épithélium de surface, saillante mais surtout développée en profondeur dans le derme superficiel et moyen.

En dehors de cette volumineuse prolifération, l'épiderme est pratiquement normal, très peu hyperplasique.

Les glandes sébacées sont nombreuses dans le derme superficiel et moyen ; les canaux excréteurs, lorsqu'ils sont visibles, sont très élargis et très courts.

Il existe des glandes apocrines.

Les follicules pileux du derme sont rares et réduits à des boyaux pleins alors que dans l'hypoderme on trouve des follicules pileux normaux.

Il existe un infiltrat inflammatoire lympho-histiocytaire au niveau de la prolifération épithéliale donnant lieu à une exocytose intra-épidermique.

Au total, c'est un naevus sébacé associé à une prolifération épithéliale.

Observation n° 13

L'histoire clinique du malade suivant, Monsieur T..., n'est malheureusement pas connue.

La lésion est formée par une cavité kystique qui s'abouche largement à l'épiderme. Elle contient des végétations coupées sous diverses incidences mais qui sont toujours constituées de deux couches cellulaires : la couche interne est formée de cellules éosinophiles de taille et de forme variables, la couche externe, plus ou moins nette, est faite de cellules myo-épithéliales.

.../

Le fond de la cavité est formé également de deux couches cellulaires.

De part et d'autre de la cavité, l'épiderme est hyperplasique et hyperpapillomateux et haut dans le derme, on observe des glandes sébacées nombreuses, de structure normale. En regard de la cavité kystique par contre, les glandes sébacées sont absentes.

Il n'y a pas de follicule pileux visible.

Le derme est le siège d'un infiltrat inflammatoire, fait essentiellement de plasmocytes, au pourtour de la cavité et parfois dans le tissu conjonctif, centrant les villosités.

Dans le derme profond, on note des glandes apocrines souvent dilatées, dont certaines prennent un aspect kystique.

Au total, on peut conclure à un naevus sébacé et verruqueux associé à un syringocystadénome papillifère.

Sept observations de naevus sébacé ayant subi une dégénérescence maligne vont être maintenant rapportées.

Observation n° 14

Madame B..., 30 ans, présente une petite tumeur saignotante, développée au centre d'une lésion congénitale alopéciante évoquant cliniquement un naevus sébacé.

La lésion est essentiellement représentée par un épithélioma baso-cellulaire superficiel mais au sein de la prolifération, on note des cellules à différenciation sébacée.

De part et d'autre de la tumeur existe une petite hyperplasie épidermique accompagnée à certains endroits de quelques glandes sébacées, très superficielles, de taille un peu inférieure à la normale. Les canaux excréteurs visibles sont rares et alors larges et très courts.

Des glandes apocrines dilatées sont notées dans le derme qui est le siège d'un infiltrat plasmocytaire important dans la partie sous-jacente à l'épithélioma.

En conclusion, il s'agit d'un naevus sébacé verruqueux ayant subi une transformation maligne en épithélioma baso-cellulaire à différenciation sébacée.

Observation n° 15

La lame de la lésion de Monsieur T... est parvenue du service de Chirurgie avec le diagnostic de naevus sébacé et la suspiscion d'une dégénérescence maligne.

L'épiderme est le siège d'une hyperplasie avec hyperacanthose modérée. Les glandes sébacées sont nombreuses, petites, constituées de plusieurs couches basales entourant des cellules très éosinophiles à noyau central.

Les canaux excréteurs sont rarement visibles, alors très dilatés et très courts.

Les follicules pileux sont atrophiques, réduits à un amas de cellules basophiles.

Les glandes apocrines sont très nombreuses, groupées dans le derme profond. Dans l'hypoderme, on note la présence d'énormes poils.

Le derme est le siège d'infiltrats inflammatoires avec beaucoup d'histiocytes et de plasmocytes.

Au centre du naevus, occupant tout le derme jusqu'au derme profond, se trouve un épithélioma baso-cellulaire cylindromateux à différenciation pseudo-glandulaire, pigmenté. Il existe un pigment mélanique dans le stroma qui est abondant et fibroblastique.

Il s'agit donc là encore d'un naevus sébacé et verruqueux sur lequel s'est greffé un épithélioma baso-cellulaire.

Observation n° 16

Monsieur T..., 54 ans, présente au niveau du cuir chevelu un naevus de Jadassohn typique : plaque

ovalaire, bien limitée, alopéciante dont la surface mamelonnée, jaunâtre est recouverte d'un enduit squameux gras..

En bordure est apparu quelques mois plus tôt un élément nodulaire rosé.

La lésion a nécessité une exérèse et la pièce histologique montre une prolifération tumorale occupant le derme moyen et superficiel en continuité avec l'épiderme de surface ; elle est constituée de boyaux larges, pleins, faits tantôt de cellules de type basal, tantôt de cellules de plus grande taille à cytoplasme assez clair.

Il n'y a pas d'anomalie nucléo-cytoplasmique. Les cellules prennent une disposition nettement palissadique en périphérie des boyaux.

D'autre part, il existe de nombreuses images d'enroulement évoquant une différentiation pilaire.

Dans le derme environnant, assez dense, existe un infiltrat lympho-histiocytaire avec quelques éosinophiles.

L'épiderme est hyperplasique avec hyperacanthose et hyperpapillomatose.

Les glandes sébacées siègent dans le derme superficiel et moyen, certaines directement appendues aux bourgeons épidermiques.

Elles sont nombreuses mais d'aspect atrophique, la plupart ont plusieurs assises de cellules basales et le cytoplasme des cellules est moins abondant et plus éosinophile qu'il n'est normalement. Il n'y a pas de canaux excréteurs visibles.

Les follicules pileux sont très raréfiés ; quelques uns sont normaux ; la plupart réduits à une ébauche.

Il existe un infiltrat péri-vasculaire et péri-sébacé lympho-histiocytaire avec amas de cellules géantes.

Il existe en profondeur des glandes apocrines et des glandes eccrines.

Au total, il s'agit d'un naevus sébacé verruqueux dégénéré en épithélioma baso-cellulaire à différenciation pilaire.

Observation n° 17

Monsieur D..., 32 ans, a depuis la naissance un naevus de type verruqueux dans la région pré-auriculaire droite du cuir chevelu. Il est ovalaire, mesurant 5 cm x 1 cm, se détachant sur une plage d'alopécie.

Depuis un an,on note l'apparition de deux petites lésions tumorales noirâtres irritées par divers traumatismes.

La pièce, enlevée par électrocoagulation, montre essentiellement un épithélioma baso-cellulaire exophytique, occupant le derme superificel et moyen, de type massif, sans kératinisation, sans anomalie cytoplasmique. Il est fait de volumineux boyaux ; le stroma est peu abondant, cellulaire, siège d'un infiltrat inflammatoire lympho-histiocytaire et de mottes de pigment mélanique.

Sur l'un des bords de la tumeur, on note une hyperplasie épidermique modérée avec en regard dans le derme moyen des glandes sébacées très atrophiques avec une seule assise basale et des cellules sébacées d'aspect mature. Il n'y a pas de canal excréteur visible.

Elles sont entourées d'un infiltrat inflammatoire lympho-histiocytaire mais il n'existe pas de modification du collagène.

Il n'y a pas de follicule pileux visible dans cette zone.

On note la présence de glandes apocrines en profondeur, sous la tumeur.

En conclusion, il s'agit d'un épithélioma baso-cellulaire survenu sur un naevus sébacé verruqueux.

.../

Observation n° 18

Madame B... a un naevus du cuir chevelu connu depuis la naissance mais qui s'est modifié depuis quelques mois, saignant facilement au contact.

L'examen microscopique montre un épithélioma baso-cellulaire exophytique fait de gros boyaux arrondis. Le stroma est peu abondant, cellulaire. Il est le siège d'un infiltrat inflammatoire dense, lympho-histiocytaire. Il n'existe pas de pigment mélanique. L'épiderme est exulcéré en surface.

De part et d'autre de la tumeur, il existe une hyperplasie épidermique nette. Dans le derme sous-jacent, remontant jusqu'à l'épiderme, il existe des glandes sébacées peu nombreuses, très atrophiques. Elles sont faites de plusieurs assises de cellules basales et de cellules sébacées qui, par endroit, ont un aspect immature avec un cytoplasme éosinophile.

On note quelques aspects de kystisation.

Il n'y a pas de canal excréteur visible.

Les rares ébauches pilaires sont d'aspect immature.

Les glandes apocrines nombreuses sont notées en profondeur ainsi que quelques groupes de glandes sudorales eccrines.

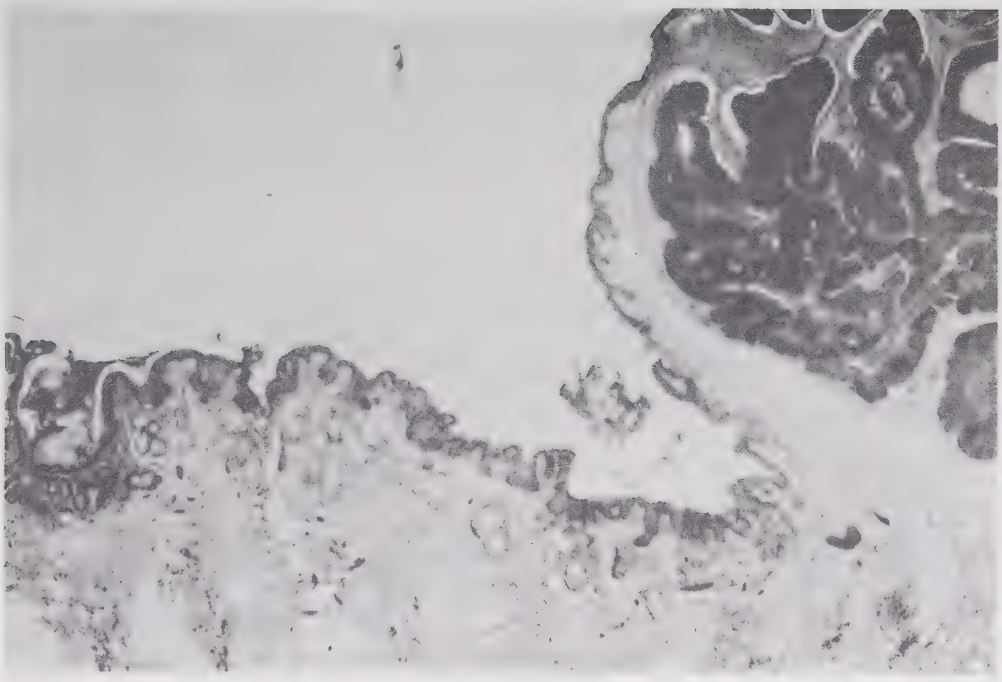
Dans le derme superficiel et moyen, il existe un infiltrat lympho-histiocytaire mais il n'existe pas de modification du collagène.

Il s'agit donc de la dégénérescence d'un naevus sébacé verruqueux.

Observation n° 19

Depuis 30 ans, Monsieur A... connaît une plaque d'alopécie sur la région pariétale droite du cuir chevelu. lors de l'examen, c'est une lésion de 2 cm x 1,5 cm, sans cheveux, jaunâtre dans sa partie inférieure droite et tumorale en haut et à gauche, en relief avec une zone pigmentée, brunâtre, irrégulière et une ulcération saignant facilement. L'exérèse est pratiquée.

.../



L'examen histologique permet de reconnaître dans le derme superficiel et moyen un épithélioma baso-cellulaire, à différenciation glandulaire, non exophytique. Un pigment mélanique en motte est disséminé dans le stroma qui est peu abondant, cellulaire avec un infiltrat inflammatoire dense.

L'épiderme est ulcéré en regard de la tumeur ; de part et d'autre de la prolifération tumorale, il est très hyperplasié avec hyperacanthose importante et hyperpapillomatose.

Dans le derme superficiel sous-jacent et accessoirement dans le derme moyen, on retrouve des glandes sébacées peu nombreuses et très atrophiques souvent développées à la partie profonde d'un bourgeon épidermique.

Certaines possèdent deux assises de cellules basales et des cellules sébacées immatures.

Il n'y a pas de canal excréteur visible.

On n'observe pas de follicule pileux dans les limites de la préparation.

Il n'existe pas de glande apocrine ; les glandes sudorales eccrines sont normales mais peu nombreuses.

Il n'y a pas de modification du collagène mais il existe un discret infiltrat inflammatoire.

Naevus sébacé verruqueux avec dégénérescence (épithélioma baso-cellulaire pseudo-glandulaire).

Observation n° 20

Monsieur J..., 31 ans, a un naevus du cuir chevelu situé dans la région occipitale, apparu à la naissance ; il y a 7 ou 8 ans, est apparue sur ce naevus, à la suite d'un traumatisme, une petite tumeur arrondie pédiculée de 1,5 cm de diamètre que le malade fait saigner facilement lorsqu'il se coiffe.

.../

La base est à peu près plane et mesure 2,5 cm x 2 cm. La partie tumorale a 2 cm x 1,6 cm. Elle est nettement pédiculée et elle est en partie pigmentée.

L'examen histologique retrouve un épithélioma baso-cellulaire sessile et ne s'étendant pas en profondeur dans le derme moyen et profond. C'est un épithélioma cylindromateux et pseudoglandulaire, constitué de gros boyaux arrondis, situés dans un stroma abondant, très cellulaire avec un petit infiltrat inflammatoire lympho-histiocytaire.

On note par endroit dans le stroma, la présence de mottes volumineuses de pigment mélanique.

Sur l'un des bords de la tumeur, l'épiderme est hyperplasié de façon modérée mais nette, présentant des dépressions larges et profondes en regard de l'abouchement des glandes sébacées.

Les glandes sébacées sont nombreuses, de petite taille, siégeant dans le derme superficiel et moyen, en regard de l'hyperplasie épidermique.

Il existe souvent 2 ou 3 assises de cellules basales et les plus petits lobules sont constitués en majeure partie de cellules à cytoplasme encore très éosinophile. Leurs canaux excréteurs sont courts et dilatés.

Il n'existe que deux ébauches de poils très immatures. Aucune autre formation pilaire n'est visible dans le derme ou l'hypoderme.

Les glandes sudorales eccrines sont en nombre normal dans le derme profond.

Il n'y a pas de glandes apocrines.

Le tissu conjonctif est le siège d'un infiltrat inflammatoire lympho-histiocytaire autour des glandes sébacées. Il n'y a pas de modification du collagène.

En conclusion, il s'agit d'un naevus sébacé et verruqueux associé à un épithélioma baso-cellulaire pigmenté, pseudoglandulaire.

Observation n° 21

Monsieur R..., 45 ans, présente une tumeur verruqueuse congénitale du cuir chevelu alopéciante.

Il existe au niveau de l'épiderme une hyperplasie modérée avec hyperpapillomatose.

Les cellules de l'épiderme sont normales.

Dans le derme superficiel et moyen, les glandes sébacées sont très abondantes, de taille réduite, de structure tantôt normale, tantôt anormale par l'existence de cellules plus éosinophiles.

Les canaux excréteurs sont peu nombreux ; lorsqu'ils sont vus, ils sont un peu dilatés.

Les follicules pileux sont rares, d'aspect embryonnaire réduits à des amas cellulaires basophiles.

Les quelques rares poils vus dans l'hypoderme sont atrophiques.

Il existe des glandes apocrines dans le derme profond.

Le stroma est légèrement remanié, un peu condensé, scléreux autour des glandes. Un infiltrat inflammatoire péri-sébacé est constitué essentiellement de lymphocytes et d'histiocytes mais aussi de quelques plasmocytes.

Il existe au niveau de certaines glandes sébacées une exocytose.

Donc, il s'agit d'un naevus sébacé et verruqueux.

Observation n° 22

Le jeune P..., 13 ans, présente depuis la naissance une tumeur de petite taille, ocrée, de surface rugueuse, mobile sur les plans profonds, évoquant un naevus verruqueux.

L'ablation a permis l'examen histologique.

L'épiderme est manifestement hyperplasié. Il existe une hyperkératose avec orthokératose ; l'hyperpapillomatose est particulièrement nette avec images en dents de scie.

.../

Les cellules du corps muqueux de Malpighi ne présentent pas d'anomalie.

Le derme superficiel, moyen et profond, est le siège de glandes sébacées très abondantes, atrophiques, mal différenciées ; en effet, il existe plusieurs couches basales ; les cellules centrales sont spumeuses et éosinophiles avec un volumineux noyau central.

Les canaux excréteurs sont très rares. L'un d'eux, bien visible, apparaît très dilaté.

Les follicules pileux ont un aspect un peu kystique : la gaine épithéliale peu épaisse est foncée, la partie centrale de la tige plus large contient de la kératine.

Des glandes apocrines sont présentes en petit nombre. Il existe beaucoup plus de glandes eccrines banales. Le derme qui les entoure est d'épaisseur très réduite.

Il existe un infiltrat lympho-histiocytaire plus péri-vasculaire que péri-sébacé. Il n'y a pas au total de modification notable du tissu conjonctif.

En conclusion, il s'agit d'un naevus sébacé verruqueux.

Observation n° 23

Madame H..., 32 ans, a depuis la naissance une plaque jaune alopécique occipitale droite qui s'est épaissie à partir de l'âge de 14 ans, faisant poser le diagnostic de naevus verruqueux.

Depuis 5 à 6 ans, la malade constate la survenue d'une prolifération plus saillante et prurigineuse au niveau de la lésion qui est rouge, granuleuse, croûteuse, saignotante.

A l'examen microscopique, l'épiderme présente une hyperplasie modérée avec hyperacanthose et hyperpapillomatose.

.../

Dans le derme, les glandes sébacées sont peu nombreuses et atrophiques ayant un aspect immature.

Les follicules pileux sont rares et réduits à des boyaux pleins constitués de cellules basophiles.

Des glandes apocrines dilatées sont visibles dans le derme profond.

Le derme est le siège d'un infiltrat inflammatoire constitué essentiellement de lymphocytes et d'histiocytes.

On peut donc conclure à un naevus sébacé et verruqueux.

Observation n° 24

Monsieur D..., 17 ans, a depuis la naissance un naevus du cuir chevelu étiqueté verruqueux. Son augmentation de volume depuis deux ans motive la consultation.

Une exérèse large est faite au bistouri.

L'étude microscopique retrouve une hyperplasie épidermique notable avec hyperkératose orthokératosique. L'hyperacanthose est d'importance égale à l'hyperpapillomatose.

Les glandes sébacées sont petites, atrophiques. Elles sont situées dans le derme superficiel. Elles sont constituées de plusieurs couches basales et les cellules sébacées sont mal différenciées en certains endroits avec un noyau non pycnotique, un cytoplasme vacuolaire mais moins clair qu'à la normale.

Quelques canaux excréteurs sont visibles, courts et élargis, remplis de kératine.

Les follicules pileux sont présents et normaux dans l'hypoderme et le derme profond, même en regard de la prolifération.

Ceux annexés aux glandes sont très atrophiques peu nombreux, disséminés.

L'ébauche pilaire est réduite à de rares amas de cellules foncées, sans tige centrale.

.../

Des glandes apocrines sont vues en profondeur et même dans le derme moyen.

Il n'y a pas de glandes eccrines en regard de la prolifération.

L'épaisseur du derme est normale.

Il existe un infiltrat inflammatoire péri-vasculaire et péri-sébacé, envahissant les glandes sébacées et donnant une exocytose à l'intérieur des glandes.

Ces infiltrats sont faits essentiellement de lymphocytes et d'histiocytes.

Les capillaires sont dilatés avec aplatissement de l'endothélium ; ils sont remplis de sang.

Le collagène est densifié dans son ensemble.

Au total, on conclut à un naevus sébacé et verruqueux.

Pour terminer, nous avons regroupé 4 observations de naevi verruqueux sans anomalie des glandes sébacées.

Observation n° 25

Chez le jeune W..., 15 ans 1/2, la lésion était désignée comme étant un naevus verruqueux du cuir chevelu. La lésion modifie considérablement l'aspect de l'épiderme qui est le siège d'une hyperkératose orthokératosique, d'une hyperacanthose et d'une hyperpapillomatose.

Il n'y a pas de modification des cellules du corps muqueux de Malpighi.

Dans le derme moyen et profond, les glandes sébacées, qui sont en nombre normal, sont d'aspect un peu immature.

Il n'y a pas de canal excréteur visible sur les différentes coupes, ni de follicules pileux.

.../

On ne note pas la présence de glandes apocrines.

Il n'y a pas de modification du tissu conjonctif, pas d'infiltrat inflammatoire. La lésion est simple, sans signe de dégénérescence.

Au total, naevus verruqueux.

Observation n° 26

Monsieur J..., 29 ans, a une plaque alopécique pariéto-occipitale gauche qui, d'après lui, ne serait apparue qu'un an auparavant. La surface de la lésion est mamelonnée, excoriée au centre, de consistance laiteuse et de teinte chamois.

La lésion est essentiellement épidermique avec hyperplasie notable, hyperacanthose, hyperpapillomatose et image en dents de scie.

Par contre, le derme sous-jacent est pratiquement normal.

Il n'y a pas de glande sébacée.

Les follicules pileux sont normaux.

Les glandes apocrines ne sont pas visibles.

Il existe tout au plus un infiltrat inflammatoire histio-lympho-plasmocytaire péri-vasculaire et surtout péri-sudoral, les glandes eccrines étant vues en assez grand nombre.

En conclusion, il s'agit d'un naevus verruqueux simple, sans lésion inflammatoire expliquant l'hyperplasie.

Observation n° 27

Monsieur A..., 25 ans, a subi une biopsie-exérèse chirurgicale d'un naevus verruqueux du cuir chevelu connu depuis la naissance.

L'examen montre une hyperplasie épidermique considérable avec hyperacanthose, hyperpapillomatose.

.../

Les glandes sébacées ont une situation normale. Elles sont de petite taille mais d'aspect mature. Elles sont situées à côté de follicules pileux nombreux, de morphologie normale.

Il n'existe pas de glandes apocrines. Des glandes sudorales eccrines sont présentes.

Le derme présente un infiltrat lympho-histio-plasmocytaire, périfolliculaire, sans modification du collagène.

Dans le derme profond, il y a une prolifération faite de travées étroites de cellules basales à disposition palissadique en périphérie, entourée d'un infiltrat inflammatoire dense.

En conclusion, naevus verruqueux associé à un épithélioma baso-cellulaire.

Observation n° 28

L'observation de Monsieur C... est intéressante par la juxtaposition de trois lésions : naevus verruqueux, syringocystadénome papillifère et épithélioma baso-cellulaire.

Il existe en effet un épithélioma baso-cellulaire non saillant, constitué de boyaux volumineux et de travées grêles. Le stroma est abondant, hyalinisé ; cet épithélioma est situé dans le derme, sous le naevus verruqueux mais au sein du syringo-cystadénome papillifère.

Ce dernier occupe le derme superficiel et moyen. Il est fait de cavités glandulaires longues et ramifiées, s'abouchant directement à la surface, bordées par une double assise cellulaire.

Dans le stroma grêle, il existe un infiltrat plasmocytaire très dense.

A côté du syringocystadénome papillifère, on note une hyperplasie épidermique nette avec découpage en dents de scie.

En regard de cette hyperplasie, il existe des follicules pileux très rares ; la plupart ont un aspect immature : petits boyaux arrondis de

cellules de type basal.

On est frappé par l'existence d'une seule glande sébacée visible sur ce prélèvement pourtant très large. Elle est d'aspect normal mais son canal excréteur n'est pas visible.

Les glandes apocrines sont nombreuses sur toute la longueur du fragment dans le derme profond.

Les glandes sudorales eccrines sont en nombre normal.

Il existe un petit infiltrat lympho-histio-plasmocytaire.

DISCUSSION DES OBSERVATIONS

Sur les 28 observations cliniques et histologiques où le diagnostic clinique était celui de naevus sébacé du cuir chevelu, un élément se dégage : l'importance de l'histologie.

Elle met en évidence l'association fréquente de dysplasie des glandes sébacées et d'hyperplasie épidermique.

L'étude faite sur les coupes de ces lésions colorées à l'hématine-éosine nous permet de tirer plusieurs caractéristiques histologiques.

1) L'hyperplasie de l'épiderme est notée à des degrés différents dans la quasi totalité des observations.

Elle associe une hyperacanthose, une hyperkératose surtout orthokératosique et moins souvent une hyperpapillomatose dessinant parfois des images en dents de scie.

Les cellules de la couche malpighienne sont normales ; en particulier, il n'y a pas de phénomènes d'acantholyse identiques à ceux observés dans les naevi verruqueux des membres.

Cette hyperplasie épidermique ne manque que dans 3 cas (5, 11, 12).

Dans les cas 5, 11, l'existence d'importantes anomalies isolées des glandes sébacées fait conclure à un naevus sébacé simple.

Dans le cas 12, l'appréciation d'une éventuelle hyperplasie est gênée par l'existence d'une prolifération épithéliale bénigne.

Il n'a pas été noté, dans les cas étudiés, de relation entre l'ancienneté de la lésion et le degré

.../...

d'hyperplasie épidermique.

2°) Les glandes sébacées présentent des anomalies de taille, de nombre ou de structure.

Les glandes sébacées sont en général plus nombreuses qu'à l'ordinaire ; elles ont été retrouvées en nombre inférieur à la normale dans 4 cas (14, 17, 18, 19) : il faut noter que dans ces observations, les naevi avaient subi une dégénérescence baso-cellulaire.

Dans la plupart des observations, les glandes sébacées sont de petite taille. Leur structure est parfois normale (8 cas) mais il existe souvent une dystrophie avec des cellules moins claires qu'à la normale, gardant un noyau encore volumineux. Dans quelques cas, on note la présence de plusieurs assises basales. Aucune modification de la membrane conjonctive de ces glandes n'a été signalée.

Dans 3 études enfin, coexistent des glandes de structure normale et des glandes n'ayant pas subi de maturation sébacée.

Dans 2 cas (11, 18), les glandes sébacées sont en voie de kystisation.

Certes, il n'a pas été pratiqué de coupes en série. Cependant, on peut affirmer la rareté des canaux excréteurs, les coupes réalisées l'ayant été suivant des incidences multiples.

Dans les observations 25, 26, 27, 28, il n'y a pas d'anomalie des glandes sébacées : ce sont des naevi verruqueux simples.

La taille et l'aspect des glandes sébacées notées dans ces naevi sont analogues à ceux retrouvés dans le cuir chevelu de jeunes enfants, avant la puberté ; cependant, leur situation dans le derme superficiel, remontant jusqu'à l'épiderme, l'absence de canal excréteur ou leur caractère dilaté, n'est jamais observé dans le cuir chevelu normal.

Ceci permet d'affirmer l'existence d'une dysplasie des glandes sébacées.

.../

3°) L'absence ou la rareté des follicules pileux dans la quasi totalité des cas est particulièrement frappante sur des coupes de lésions situées au cuir chevelu.

Ils présentent la plupart du temps un aspect foetal : ce ne sont que des boyaux pleins formés de cellules basophiles avec parfois une ébauche de tige centrale kératinisée et une gaine épithéliale faite de cellules foncées.

Dans trois observations cependant (3, 6, 9), ils sont en nombre notable mais leur aspect histologique reste dystrophique.

Sur 3 lames (7, 26, 27), les follicules pileux sont nombreux. Les cas 26, 27 concernent un naevus verruqueux.

Il faut noter que dans quelques observations où les follicules pileux du derme normaux sont immatures, on retrouve des poils normaux dans l'hypoderme.

4°) Les glandes apocrines présentes en nombre notable dans 14 exemples attestent sans conteste par leur localisation ectopique le caractère naevique de la prolifération.

Dans les cas où elles ne sont pas décrites, il en est, tel le cas 5, où le prélèvement est trop superficiel pour montrer le derme profond.

Dans l'observation 13, le jeune âge du sujet peut expliquer leur absence.

5°) Le derme est le siège d'une réaction inflammatoire dans 17 dossiers, les éléments cellulaires étant essentiellement des histiocytes et des lymphocytes, plus rarement des plasmocytes.

Il faut souligner que dans 7 de ces observations, le naevus a subi une dégénérescence ce qui peut expliquer le caractère inflammatoire du stroma.

.../

Dans 3 cas (10, 21, 24) l'aspect inflammatoire du stroma s'accompagne d'une réaction scléreuse qui n'est notée isolément qu'une fois.

Dans 1 cas, il y a une réaction à corps étranger.

L'absence de coloration spéciale n'a pas permis d'étudier le réseau d'élastine.

6°) Les associations notées ne concernent pas les naevi sébacés et verruqueux.

Dans le numéro 12, il s'agit d'une prolifération épithéliale bénigne sur un naevus sébacé.

Dans les observations 13 et 28, il s'agit d'un syringocystadénome papillifère ou hydradénome verruqueux fistulo-végétant, associé à un naevus sébacé simple (13) ou à un naevus verruqueux simple (28).

7°) A propos de la dégénérescence de ces tumeurs qui est le risque évolutif majeur, signalons deux points :

- la dégénérescence dans 7 des 22 cas de naevi sébacé verruqueux (14, 15, 16, 17, 18, 19, 20).

Il s'agit d'épithélioma baso-cellulaires, le plus souvent nodulaires et kystiques (4 cas) :

. 1 a une différenciation sébacée

. 1 autre a une différenciation pilaire.

La présence de pigments mélaniques est retrouvée dans 5 cas.

- 2 naevi verruqueux, sans participation sébacée ont subi une dégénérescence en épithélioma baso-cellulaire. L'un d'entre eux est associé à un syringocystadénome papillifère dont on sait combien la dégénérescence est rarissime.

.../

En conclusion, il nous semble pouvoir souligner l'existence dans 22 cas sur 28 d'un hamartome présentant une dysplasie des glandes sébacées, des follicules pileux rares et dystrophiques, des glandes apocrines associés à une hyperplasie épidermique.

8°) Pour terminer, voyons quelles conclusions cliniques nous pouvons tirer de cette étude de naevi du cuir chevelu, en majorité sébacés et verruqueux.

- C'est une lésion de fréquence modérée puisque ces 28 observations sont reprises dans les 10 dernières années.

- Il semble y avoir une prédominance masculine très nette puisque 21 des sujets atteints sont des hommes.

- La lésion a été découverte à des âges très différents variant de la naissance à 81 ans.

C'est le plus souvent l'alopécie entraînée par cette lésion qui motive la consultation mais ce peut être aussi des signes de transformation maligne : modification d'une lésion préexistante qui augmente de volume ou saigne au contact. Ailleurs, il peut s'agir d'une découverte d'examen systématique (cas 2).

- Il s'agit la plupart du temps d'une lésion congénitale. Elle a été trouvée à la naissance chez 19 des 28 sujets. 6 ne peuvent pas préciser la date d'apparition. Trois seulement peuvent affirmer avec précision une date d'apparition tardive (25 et 28 et 30 ans, respectivement dans les cas 5, 23 et 28).

- La localisation sur le cuir chevelu n'est pas connue avec précision dans de nombreux cas. Cependant, lorsqu'elle est notée, elle est pariétale ou temporale (8 cas sur 12), plus rarement frontale ou occipitale (3 cas).

.../

NOMS	SEXE	AGE DU MALADE	AGE DE DECOUVERTE DE LA LESION	REGION DU CUIR CHEVELU	ALOPECIE
1 - M...	Masculin	18 ans	naissance	vertex	+
2 - L...	Féminin	38 ans	naissance		+
3 - M...	Féminin	81 ans	?	pariétale gauche occipitale droite	+
4 - P...	Masculin	29 ans	25 ans	double	l'une + l'autre O
5 - M...	Masculin	30 ans	?	Frontale	
6 - C...	Masculin	8 ans 1/2	Naissance	?	
7 - D...	Féminin	20 ans	Naissance	temporale gauche	
8 - M...	Masculin	17 ans	Naissance	?	
9 - C...	Féminin	27 ans	Naissance	Pariétale	+
10 - B...	Féminin	13 ans	Naissance	?	
11 - J...	Masculin	15 ans	Naissance	?	
12 - T...	Masculin	40 ans	?	?	+
13 - T...	Masculin	25 ans	Naissance		
14 - B...	Féminin	36 ans	Naissance	?	+
15 - T...	Masculin	34 ans			
16 - T...	Masculin	54 ans	?		+
17 - D...	Masculin	32 ans	Naissance	Temporale droite	+
18 - B...	Féminin	52 ans			
19 - A...	Masculin	61 ans	30 ans	Pariétale	+
20 - J...	Masculin	31 ans	Naissance	Occipitale	+
21 - R...	Masculin	45 ans	Naissance	?	+
22 - P...	Masculin	13 ans	Naissance	?	+
23 - H...	Féminin	32 ans	Naissance	Occipitale droite	+
24 - D...	Masculin	17 ans	Naissance		
25 - W...	Masculin	15 ans 1/2			
26 - J...	Masculin	29 ans	28 ans	Pariéto-occipitale gauche	
27 - A...	Masculin	28 ans	Naissance		
28 - C...	Masculin	45 ans			

TABLEAU RECAPITULATIF DES ELEMENTS CLINIQUES

TABLEAU III

NOMS	EPIDERME	GLANDES SEBACEES			FOLLICULES PILEUX		GLANDES APOCRINES	DERME		ASSOCIATION	DEGENERESCENCE
	Degré d'hyperplasie	Nombre	Taille	Structure	Nombre	Structure		réaction inflammatoire	réaction scléreuse		
1 - M...	++	++	Petites	Immatures	Rares	Immatures	+	+	0	0	0
2 - L...	+	+++	Normales	Normales ou immatures	Rares	Immatures	+	0	0	0	0
3 - M...	++	++	Très petites	Normales	Nombreux	Immatures	0	0	+	0	0
4 - P...	+	+++	Normales	Normales	Rares	Immatures	0	+	0	0	0
5 - M...	0	+++	Normales ou petites	Normales ou immatures Kystisation	Rares	Immatures	0	+	0	0	0
6 - C...	++	++	Petites	Normales	Nombreux	Immatures	0	0	0	0	0
7 - D...	+++	++	Normales	Normales	Normaux	Normaux	0	0	0	0	0
8 - M...	+++	++	Petites	Immatures	Absents	-	0	0	0	0	0
9 - C...	++	+++	Petites	Immatures	Nombreux	Immatures	+	+	0	0	0
10 - B...	++	+++	Normales	Normales	Rares	Immatures	+	+	+	0	0
11 - J...	0	+++	Petites	Immatures Kystisation	Absents	-	0	0	0	0	0
12 - T...	0	++	Normales	Normales	Rares	Immatures	+	+	0	Prolifération Epidermique	0
13 - T...	++	++	Normales	Immatures	Absents	-	+	+	0	Syringocystadénome papillifère	0
14 - B...	+	Rares	Petites	Normales	Absents	-	0	+	0	0	Epithélioma baso à différenciation sébac
15 - T...	+	++	Petites	Immatures	Rares	Immatures	+	+	0	0	Epithélioma baso pigmenté à différenciati glandulaire
16 - T...	+++	++	Petites	Immatures	Rares	Immatures	0	+	0	0	Epithélioma baso à différenciation pilai
17 - D...	+	Rares	Petites	Immatures	Absents	-	+	+	0	0	Epithélioma baso pigmenté
18 - B...	+	Rares	Petites	Immatures Kystisation	Rares	Immatures	+	+	0	0	Epithélioma baso indifférencié
19 - A...	+++	Rares	Petites	Immatures	Absents	-	0	+	0	0	Epithélioma baso pigmenté pseudo-glandulaire
20 - J...	+	++	Petites	Immatures	rares	Immatures	0	+	0	0	Epithélioma baso pigmenté pseudo-glandulaire
21 - R...	+	+++	Petites	Normales ou Immatures	Rares	Immatures	+	+	+	0	0
22 - P...	+++	+++	Normales	Immatures	Rares	Immatures	+	+	0	0	0
23 - H...	++	Rares	Normales	Immatures	Rares	Immatures	+	+	0	0	0
24 - D...	++	++	Petites	Immatures	Normaux	Normaux ou Immatures	+	+	+	0	0
25 - W...	+++	Normales	Normales	Normales	Absents	-	+	0	0	0	0
26 - J...	+++	0	-	-	Normaux	Normaux	0	0	0	0	0
27 - A...	+++	Normales	Petites	Normales	Normaux	Normaux	0	+	0	0	Epithélioma baso pigmenté pseudo-glandulaire
28 - C...	+++	Une	Normale	Normale	Rares	Immatures	+	+	0	Syringocystadénome papillifère	Epithélioma baso indifférencié

TABLEAU RECAPITULATIF DES ELEMENTS HISTOLOGIQUES

TABLEAU IV

- Le naevus est généralement unique. Cependant dans deux dossiers (3 et 5), le sujet était porteur de deux lésions situées au cuir chevelu.

- Il n'est pas mentionné dans ces observations l'existence d'autres malformations en particulier nerveuses.

REVUE DE LA LITTERATURE

Voyons à travers la littérature les données cliniques et histologiques décrites à propos des naevi sébacés et verruqueux.

I - CLINIQUE

1°) L'origine du naevus sébacé est le plus souvent congénitale sans que ce soit une maladie familiale. La lésion est constatée dans les premières semaines de la vie, plus rarement dans la première enfance. Dans certains cas, la date d'apparition ne peut être précisée.

Il y aurait une légère prédominance pour le sexe masculin d'après Pautrier qui, dans ses observations trouve 22 cas de naevi chez des hommes contre 11 seulement chez des femmes.

Le siège le plus fréquent est le cuir chevelu et plus particulièrement les régions pariétales et pariéto-temporales tandis que les régions frontales et occipitales restent indemnes.

Outre le cuir chevelu, le siège d'élection du naevus sébacé est la face.

Ces localisations de prédilection s'expliquent par l'abondance à cet endroit de glandes sébacées. La plaque est généralement unilatérale et rarement multiple.

Les naevi ne s'accompagnent d'aucune manifestation fonctionnelle : il sont indolores, non prurigineux, plus ou moins gênants selon le siège et la déglabration. C'est souvent à l'occasion d'un traumatisme causé par le peigne ou une coupe de cheveux que le sujet vient consulter.

.../

Le naevus sébacé a rarement de grandes dimensions ; en effet, il s'agit presque toujours d'une lésion ne mesurant que 2 à 3 cm, exceptionnellement 5 cm de diamètre. Cependant des lésions en trainées ou en nappes assez étendues ont été décrites.

Sa forme est arrondie ou ovalaire, rarement rectangulaire. Il est bien limité. Ses bords sont sinueux, festonnés, légèrement déchiquetés, présentant des petites sinuosités ou des découpures.

La surface en est légèrement bosselée, surélevée et tomenteuse. De plus près, elle apparaît formée de petites nodosités séparées par des sillons extrêmement superficiels, d'aspect évoquant une mosaïque. Ces détails sont souvent masqués par un enduit squamo-corné assez mince.

On observe parfois quelques minuscules pertuis marquant les embouchures dilatées des glandes. La couleur est assez particulière, souvent rose jaunâtre, rappelant aussi la teinte d'un xanthome, franchement jaune à la vitropression.

Au palper, les lésions sont en général fermes, parfois pâteuses, molasses, voire scléreuses.

La pression peut faire sourdre un peu de sébum.

La plaque est pratiquement toujours alopécique. Les cheveux, lorsqu'ils existent sont très raréfiés. Dans certains cas, plus rares, il persiste par place des cheveux serrés et de longueur normale.

Les lésions sont toujours parfaitement mobiles sur les téguments sous-jacents.

Elles ne s'agrandissent que proportionnellement à la naissance mais la surface est de plus en plus mamelonnée du fait de l'accroissement progressif des lobules sébacés. Le diagnostic clinique est rarement porté à la naissance ; le plus souvent, on conclut à une atrophie congénitale des follicules pileux sur l'aspect de cette plaque alopécique, un peu ivoirine.

.../

2°) Le naevus verruqueux est également congénital, non familial.

Il est présent à la naissance ou apparaît peu après, rarement plus tard.

Il est aussi fréquent dans les deux sexes et ne s'accompagne pas de signes subjectifs.

Ils siègent le plus souvent sur les membres mais ils sont bien différents cliniquement quant à leur pronostic des naevi retrouvés au visage ou au cuir chevelu. Ils réalisent alors des plaques alopéciques généralement unilatérales et isolées ; ronds ou ovalaires, de 1 à 2 cm de diamètre le plus souvent, ils peuvent être de dimension et de forme variables. Leur couleur est habituellement celle de la peau mais une pigmentation jaune, marron ou noire peut se voir.

Ils constituent des agglomérats ou des bandes rectilignes formés de petites saillies bien limitées. La surface peut être douce ou très verruqueuse, formée de petites élevures séparées par des plicatures se développant suivant des figures géométriques. Ils donnent une sensation de résistance et de rugosité au toucher ; ils sont mobilisables sur les plans profonds.

3°) Théoriquement, le diagnostic clinique entre naevus verruqueux et naevus sébacé est possible mais souvent, le naevus sébacé est masqué par l'aspect végétant et corné de l'épiderme. On ne reconnaît plus guère la teinte jaunâtre et la vitropression n'est guère praticable.

La surface irrégulière, souvent découpée par des sillons profonds et munis d'une couche cornée grisâtre très adhérente. C'est alors que le diagnostic de naevus sébacé n'est pratiquement jamais porté et que l'on pense à un naevus verruqueux simple.

Il s'agit en fait d'un naevus verruqueux et sébacé.

.../

II - ANATOMIE PATHOLOGIQUE

La structure du naevus sébacé est hautement caractéristique et une biopsie permet d'affirmer un diagnostic cliniquement difficile.

La lésion est essentiellement constituée par une hyperplasie de formations glandulaires à type sébacé.

Le derme se trouve rempli jusqu'au niveau du corps papillaire, parfois même jusqu'à la basale par une large plaque formée par une agglomération de glandes sébacées plus ou moins juxtaposées ; suivant les hasards de la coupe, ces glandes peuvent se retrouver complètes, avec leur disposition en grappe ; certains acini semblent isolés.

La structure histologique de ces glandes peut être normale mais parfois, comme l'a souligné KYRLE, la couche cellulaire basale fait défaut ou est très atrophique et les cellules sébacées sont directement au contact de la membrane conjonctive; beaucoup plus rarement on peut observer une prolifération et un épaississement de la membrane conjonctive basale.

De plus, les cellules sébacées peuvent avoir conservé un aspect jeune, les alvéoles intra-protoplasmiques ne confluant pas et les noyaux ne devenant pas pycnotiques comme au centre d'une glande sébacée normale.

Dans d'autres cas, au centre des gros lobules glandulaires, on trouve de nombreuses cellules sans noyau, n'ayant plus de limite nette, se fusionnant avec leurs voisins et parfois on voit se dessiner ainsi des ébauches de dégénérescence kystique.

Le plus souvent, il n'y a pas trace de conduit excréteur et la glande semble privée de tout abouchement à la surface.

.../

Certaines glandes cependant semblent s'aboucher à la peau par un ostium folliculaire plus ou moins élargi et rempli de squames cornées et de sébum.

Les follicules pileux sont extrêmement raréfiés et ceci est particulièrement net au niveau du cuir chevelu où ils forment ordinairement une nappe ininterrompue.

Certes, quelques follicules pileux normaux existent en marge du naevus, mais en son centre, lorsqu'ils sont présents, ils sont réduits à des ébauches pilaires se présentant sous forme de bourgeons plus ou moins différenciés, reconnaissables comme germe pilaire si ils forment une papille. Le point de départ de ces bourgeons pilaires peut se faire à partir de la basale épidermique ; parfois, ils siègent au centre d'un groupement sébacé comme dans un follicule pilo-sébacé normal, mais ils ne réalisent pas leur développement adulte.

Le plus souvent, on voit partir les bourgeons pilaires de la basale de la glande sébacée elle-même qui peut se mettre à bourgeonner en de multiples endroits.

On retrouve en profondeur les glandes sudoripares, les unes de type normal eccrine qui ne subissent pas de modification, les autres, de type apocrine. Il est curieux de constater la présence de glandes apocrines hors de leurs territoires normaux (aisselles,mamelons, ombilic, périnée).

Cette participation apocrine est plus ou moins importante, soit que l'on trouve de très nombreux peletons apocrines plus ou moins dilatés dans le derme profond (au-dessous du naevus sébacé qui se cantonne dans le derme moyen et superficiel), soit que l'on trouve des plages d'un naevus sudoripare au milieu de la lésion. Ces glandes présentent des signes d'activité secrétrice (puisqu'elles contiennent une substance PAS +).

.../

Le derme, aux alentours, est souvent strictement normal ; parfois, il est légèrement scléreux. Sur certains points cependant, on peut constater une légère réaction inflammatoire et un infiltrat discret de lymphocytes, d'histiocytes et de plasmocytes. Quelques cellules ont été signalées ainsi que des macrophages.

Dans 7 cas, une réaction à corps étrangers a été signalée.

Il a été noté une absence totale d'élastine dans la région intéressée.

L'épiderme sus-jacent peut présenter différents aspects. La plupart des auteurs le trouve normal, tout au plus siège d'une discrète hyperkératose.

Toutefois, pour quelques autres (WORINGER, et surtout MEHREGAN et PINKUS), l'épiderme prend un aspect hyperplasique comparable à celui décrit des naevus verruqueux.

L'épiderme est épaissi avec une hyperkératose orthokératosique souvent importante, une nette acanthose et une forte papillomatose.

La granuleuse est d'épaisseur très irrégulière. Il n'y a pas d'altération particulière des cellules malpighiennes comme il en a été signalé dernièrement dans le naevus verruqueux des membres.

La limite superficielle du corps muqueux de même que la granuleuse et la face profonde de la couche cornée ont une fréquente disposition en dents de scie.

En outre, MEHREGAN et PINKUS ont décrit des tableaux histologiques différents selon le stade de développement de la tumeur.

- Dans l'enfance, il existe un développement moindre des cheveux et des glandes sébacées.

- La deuxième phase commençant généralement à la puberté est caractérisée par une hyperplasie des glandes sébacées. C'est à cette époque qu'ils notent une hyperplasie épidermique avec hyperpapillomatose ainsi que l'existence de glandes

.../

apocrines dans un grand nombre de cas. Les follicules pilaires restent petits et dysmatures ; ils peuvent disparaître complètement.

- Le troisième stade est marqué par la possibilité de complications : épithélioma baso-cellulaire ou association à d'autres lésions (hidradénome fistulo-végétant en particulier mais aussi hidradénome, kérato-acanthome, apocrine cystadénome et même un adéno-carcinome bilatéral des glandes salivaires, cas de BERKELEY).

Le naevus verruqueux est caractérisé par des anomalies de l'épiderme qui présente une hyper-acanthose, une hyperkératose le plus souvent ortho-kératosique, une papillomatose et un allongement irrégulier des crêtes épidermiques.

L'hyperkératose et la papillomatose sont d'importance très différente suivant que la lésion est plus ou moins saillante.

La couche granuleuse est elle-même d'importance variable ; elle peut être alternativement épaissie et amincie.

Il existe parfois des glandes apocrines bien différenciées dans le derme profond.

Le derme peut être normal ou présenter un infiltrat lympho-histiocytaire.

Il n'est pas rare qu'un naevus verruqueux s'associe à un syringocystadénome papillifère.

III - ASSOCIATION. DEGENERESCENCE.

1°) Outre les associations signalées à des cardiopathies, la coexistence de lésions nerveuses avec le naevus sébacé a été soulignée à plusieurs reprises dans les dernières années.

FENERSTEIN rapporte deux cas groupant naevus sébacé, convulsions, retard mental.

.../

Dans la première observation, le naevus siégeant à la face montrait une hyperplasie épidermique et une prolifération sébacée. L'enfant, de 5 mois, avait des convulsions généralisées et, à l'électro-encéphalogramme, il y avait un foyer temporal droit.

En outre, le développement psycho-moteur était très inférieur à la normale : puisqu'à 5 mois, il ne suivait pas la lumière et ne reconnaissait pas ses parents.

Le deuxième cas est un enfant de 5 ans 1/2 amené pour des convulsions.

L'électro-encéphalogramme témoigne d'ondes anormales postérieures. Par contre, le développement psycho-moteur était normal.

La seule anomalie était un naevus s'étendant de la racine du cuir chevelu à la joue dont la biopsie a montré la nature sébacée et verruqueuse puisque l'épithélium était hyperkératosique et les glandes sudorales hyperplasiées.

BIANCHINE rapporte l'observation d'un garçon de 6 ans qui avait des crises convulsives généralisées, un comportement agressif, un développement psycho-moteur inférieur à la normale et un naevus sébacé, avec hyperplasie épidermique associée, siégeant depuis la naissance sur la moitié droite du front.

MARDEN et VENTERS rapportent deux cas dont un groupe un grand nombre d'anomalies susceptibles d'être associées au naevus sébacé : coarctation de l'aorte, hydrocéphalie, anomalies oculaires diverses, retard psycho-moteur, déformation de la boîte crânienne.

MOYNAHAN et WOLFF ajoutent deux observations où s'associent naevus de Jadassohn, convulsions et anomalies oculaires.

.../

Enfin, LANTIS présente des observations de deux enfants avec naevus sébacé, autres hamartomes cutanés, colobome.

En conclusion, le naevus sébacé peut être un signe de malformation beaucoup plus graves de l'ectoderme.

L'association de signes cutanés et de lésions neurologiques amène à penser qu'il y a une relation entre ces naevi et le groupe des phacomatoses.

2°) L'association à d'autres lésions cutanées est plus fréquente.

Il peut s'agir de tumeurs bénignes ou malignes.

a) La coexistence d'une corne cutanée a été décrite (BEITMANN, BERGMAN, O.G. COSTA) de même que celle avec un oléome (O.G. COSTA). Le naevus sébacé peut s'associer également à un naevus hyperkératosique unius latéralis ou a un naevus pigmentaire (WOOLHANDLER et BECKER).

La présence d'un syringocystadénome papillifère est beaucoup plus fréquente ; presque un tiers des syringocystadénomes papillifères s'accompagne de naevus sébacé. C'est devant la rareté de ces deux tumeurs et leur coexistence souvent constatée que MORRIS MARCUS a conclu que ce n'était pas une simple coïncidence.

Le syringocystadénome papillifère est une lésion d'aspect variable : soit une plage irrégulière, grasse, rougeâtre, ou bien une excroissance verruqueuse en choufleur grise ou marron foncé. Cette lésion peut s'étendre, s'ulcérer, être le siège d'une discrète exsudation. Leur taille varie entre 1 à 4 cm.

Histologiquement, la lésion est formée par une cavité souvent franchement kystique, profondément invaginée dans le derme, s'abouchant à la surface à

.../

travers un épiderme épaissi et végétant. La cavité est plus ou moins comblée par des végétations coupées sous diverses incidences. Les villosités sont constituées par la double rangée cellulaire habituelle aux structures sudorales, assise principale ou bordante et assise myo-épithéliale. Le tissu conjonctif contient un infiltrat très dense, surtout plasmocytaire. Sous la cavité, des glandes apocrines ectopiques confirment l'origine dysembryoplasique.

Une hypothèse pathogénique semble très séduisante ; c'est celle selon laquelle le syringocystadénome papillifère serait une tumeur sudorale développée aux dépens des glandes apocrines. Elle rend compte des anomalies sébacées et pilaires qui lui sont associées puisque toutes ces formations ont une origine commune, le germe épithélial primaire (BERCK et LEVER).

Cependant, certains auteurs considèrent le syringocystadénome comme une tumeur sudorale d'origine eccrine ce qui n'explique pas ses relations avec ses annexes cutanées.

Signalons des associations plus complexes comme celle rapportée par WECHSLER et FISCHER. Il s'agit d'une tumeur de l'anthelix regroupant un naevus verruqueux sébacé, un naevus pigmentaire, un syringocystadénome, et une prolifération à type de myo-épithéliome, de cylindrome et de baso-cellulaire.

Les auteurs pensent que ce polymorphisme lésionnel peut être expliqué par la théorie faisant dériver les tumeurs de cellules pluripotentielles.

b) Aux confins de la dégénérescence, élément majeur de l'évolution de cette tumeur, prend place l'association de naevus sébacé et d'épithélioma adénoïde cystique.

RICKER et SCHWALB ont remarqué que les glandes sébacées sont un fréquent point de départ de cette lésion dénommée aussi tricho-épithéliome papuleux multiple.

.../

Ce sont de petites tumeurs cutanées habituellement multiples et parfois symétriques, nosologiquement situées entre les épithélioma baso-cellulaires et les naevi ; ils représentent l'une des variétés des adénomes sébacés symétriques.

Histologiquement, il s'agit d'une prolifération épithéliale avec une différenciation pilaire représentée par des kystes bordés par une coque formée de deux ou trois assises cellulaires. Ces cavités sont remplies de lamelles cornées ou d'une substance hyaline ; on y trouve également des cordons cellulaires pleins et des ébauche pilaires immatures.

Le stroma est particulier par sa richesse cellulaire.

c) La dégénérescence est la complication redoutable du naevus sébacé et verruqueux.

PAUTRIER insiste sur la tendance à dégénérer de ces naevi. Il chiffre la dégénérescence à 40 % des cas. Ce pourcentage est peut-être faussé par le fait que les naevi dégénérés sont toujours vus, tandis que de nombreux naevi sébacés passent inaperçus.

La majorité des auteurs s'accorde à penser que la dégénérescence survient dans 15 à 20 % des cas. Elle peut se faire selon plusieurs types : essentiellement baso-cellulaire, nodulaire, kystique et pigmentée, plus rarement à différenciation sébacée, voire exceptionnellement spino-cellulaire.

Cliniquement, la dégénérescence peut se manifester par une augmentation modérée de volume de la tumeur. Ailleurs, se forme une petite ulcération, un petit bourgeon légèrement saignotant et végétant attribué par le malade à un traumatisme qui peut, du reste, jouer un rôle déclenchant.

L'épithélioma baso-cellulaire indifférencié, le plus fréquent, sera confirmé histo-

.../

logiquement par l'aspect de boyaux tumoraux à limites nettes arrondies ou irrégulières, formés de cellules très basophiles.

Toutes les formes d'épithélioma baso-cellulaire peuvent se voir, qu'il s'agisse d'un type solide, adénoïde ou kystique.

Parfois, on retrouve une surcharge plus ou moins importante en mélanine répartie dans les masses épithéliales et le stroma.

La différenciation sébacée est moins fréquente caractérisée par la présence de gouttelettes soudanophiles dans les cellules dont l'aspect en grelot rappelle celui des éléments sébacés.

De nombreux cas de dégénérescence ont été rapportés.

MAC BRAMEN rapporte l'observation d'un naevus sébacé de Jadassohn chez un sujet de 18 ans où était survenu un épithélioma baso-cellulaire diagnostiqué cliniquement par la présence à la périphérie de la lésion de deux petits nodules. CASTELAIN publie 8 cas de naevi sébacés de Jadassohn dont 4 étaient transformés en épithéliomas baso-cellulaires. Un d'entre eux était, en outre, associé à un épithélioma sébacé.

SCOTT décrit le cas d'un naevus sébacé congénital situé dans la région pariétale du cuir chevelu, chez une femme de 39 ans. Sa légère augmentation de volume a fait pratiquer l'exérèse qui retrouve un épithélioma baso-cellulaire multi-focal.

Bien d'autres tels MASSON et GERY, SZODORAY, ROBINSON, PAUTRIER, RIBERSTEIN ont illustré par des observations la dégénérescence des naevi sébacés en des épithéliomas baso-cellulaires dont certains ont une différenciation sébacée.

L'origine des épithéliomas baso-cellulaires est l'objet de nombreuses controverses.

.../

1) L'épithélioma baso-cellulaire ne proviendrait pas de la couche basale pour les raisons suivantes :

- Les cellules de l'épithélioma baso-cellulaire n'ont pas de ponts intercellulaires comme les cellules de la couche basale.

- Il n'y a pas de différence essentielle entre les cellules basales et cellules du corps muqueux qui sont simplement à un stade de développement ultérieur. Il serait donc curieux qu'elle donne naissance à des épithélioma si différents.

2) Les principales théories font dériver les épithéliomas baso-cellulaires soit du bourgeon épithélial primaire, soit des annexes épidermiques, soit plutôt de cellules épidermiques ayant gardé leur pluripotentialité.

- L'épithélioma baso-cellulaire serait une tumeur naevique. Ceci est basé sur différents faits :

. l'épithélioma baso-cellulaire ne peut être reproduit expérimentalement. Tous les épithéliomas reproduits sont du type spino-cellulaire.

. les baso-cellulaires peuvent survenir sans action d'un agent carcinogène. Leur apparition à un certain âge n'est pas contre cette hypothèse puisqu'il existe des tumeurs naeviques comme les verrues séborrhéiques qui surviennent tardivement.
Sont à l'appui de cette thèse entre autres, JESIONEK, HOFFMAN et FRIBOES, GLASUNOW.

- L'hypothèse que l'épithélioma baso-cellulaire dérive du germe épithélial primaire est basée sur les faits suivants :

. L'épithélioma baso-cellulaire ne se voit que dans les endroits où l'on rencontre des structures dérivant du germe épithélial primaire (c'est-à-dire partout sur la peau sauf aux paumes et plantes).

.../

. Les cellules des épithéliomas baso-cellulaires indifférenciés ressemblent aux cellules du germe épithélial primitif, vues dans la couche germinative durant le 3ème et le 6ème mois. Elles diffèrent toutes deux des cellules basales par l'absence de ponts intercellulaires et l'aspect de leur noyau qui est plus grand et plus basophile.

. Des structures ressemblant aux glandes sébacées et aux cheveux sont observées dans beaucoup d'épithéliomas baso-cellulaires.

. Des épithéliomas baso-cellulaires peuvent être présents en association avec un naevus sébacé, un syringocystadénome papillifère, un épithélioma sébacé ou un tricho-épithéliome. Citons pour illustrer ce fait les observations d'ELSON HELWIG et de THIERS où sont associés syringocystadénome papillifère, naevus sébacé, épithélioma baso-cellulaire.

- Pour certains comme BIBERSTEIN, COENEN, DARIER, RICKER et SCHWALB, LACASSAGNE, les épithéliomas baso-cellulaires dérivent des cellules matures des annexes.

SAVATARD soutient, en étudiant des sections de tumeurs d'âges différents, que les épithéliomas baso-cellulaires proviennent de la couche basale des glandes sébacées.

Les coupes des tumeurs les plus jeunes montrent au centre de la prolifération cellulaire un groupe de cellules sébacées entourées de cellules de type intermédiaire entre cellules sébacées et cellules de la basale.

Par la suite, les glandes sébacées disparaissent, les cellules de type basal persistant seules.

Ainsi, leur origine sébacée ne peut être prouvée.

Quelquefois cependant, les cellules sébacées persistent ; les deux types cellulaires prolifèrent

.../

et on parle alors de carcinome baso-sébacé ou plutôt de carcinome baso-cellulaire à différenciation sébacée.

Plus rarement encore, les éléments sébacés prolifèrent et aboutissent à ce qu'on peut appeler un carcinome sébacé. Le seul cas rapporté paraît être celui de PAUTRIER.

Enfin, d'autres encore (WARREN, MALLORY) soutiennent l'hypothèse suivante : l'épithélioma baso-cellulaire provient de celles des cellules basales qui donneront les annexes.

SZODORAY étudie une coupe associant à un naevus sébacé un épithélioma adénoïde cystique et un épithélioma baso-cellulaire. Il existe une étroite relation entre l'épiderme et la tumeur et l'auteur insiste sur le rôle de l'épiderme qui pourrait produire des cellules ressemblant aux cellules sébacées.

KRAINZ dit que l'épiderme normal contient à côté des cellules basales qui ont tendance à la kératinisation, des cellules basales qui donneront naissance à des cellules glandulaires. Il pense que ce sont ces cellules qui sont à l'origine des épithéliomas baso-cellulaires.

La dégénérescence des naevi sébacés en épithéliomas spino-cellulaires est exceptionnelle.

Deux cas similaires sont rapportés par PARKIN et 1950, chez deux filles de 2 ans 1/2.

La mère avait noté sur le visage une tâche rugueuse qui depuis 3 semaines s'était recouverte d'un nodule dur de la taille d'une lentille.

L'examen histologique retrouve un épithélioma spino-cellulaire développé en profondeur dans le chorion et entouré d'un infiltrat inflammatoire.

Il existe dans la préparation des glandes sébacées nombreuses et hypertrophiées.

.../

L'épithélium de recouvrement est hyperkératosique et hyperacanthosique.

L'auteur conclut à partir de l'examen de couches sériées que le carcinome s'est développé à partir de l'épiderme et non des glandes sébacées.

Quant au naevus verruqueux, il reste habituellement stationnaire.

Toutefois, une dégénérescence en épithélioma baso-cellulaire, classiquement rare, a été retrouvée dans plusieurs observations : citons entre autres les deux cas de WINER et LEVIN et ceux de HABER.

Très rarement, il peut s'eczématiser ou s'infecter.

Après exérèse persiste un risque de récidive qui survient fréquemment.

IV - TRAITEMENT

La possibilité de dégénérescence épithéliomateuse de ces naevi jointe à l'impossibilité du traitement d'un naevus par des moyens médicamenteux fait qu'il convient de pratiquer une exérèse chirurgicale ou une électro-coagulation suivie de suture.

La présence de glandes apocrines demande une excision assez profonde.

La destruction superficielle de telles lésions pourrait, de la même façon qu'un traumatisme minime, provoquer un syringocystadénome papillifère.

Elle n'éviterait pas alors le risque de dégénérescence comme l'ont montré MEHREGAN et PINKUS.

Le résultat esthétique est bon, surtout si l'exérèse est faite dans l'enfance. Elle ne laisse en effet qu'une cicatrice linéaire.

.../

Dans les lésions étendues, ce qui est très rare, on peut pratiquer une exérèse suivie de greffe cutanée, ou plutôt une exérèse puis une suture en plusieurs temps.

En cas de dégénérescence, on enlèvera la lésion par électrocoagulation. Un tel traitement peut venir à bout de cette complication.

C O N C L U S I O N S

1°) Le naevus sébacé, tel que l'a défini histologiquement JADASSOHN, par l'abondance de glandes sébacées volumineuses, est très rarement observé.

En fait, ce qui est appelé communément naevus sébacé est une polydysembryoplasie associant des anomalies des glandes sébacées et des follicules pileux, la présence de glandes apocrines et une hyperplasie épidermique.

a) Les glandes sébacées envahissent le derme superficiel, moyen et profond. Elles sont nombreuses mais de petite taille ; leur structure est tantôt normale, tantôt dystrophique

- leur couche cellulaire basale peut être absente, atrophique ou constituée de plusieurs assises cellulaires ; leur membrane basale elle-même peut être épaissie, mais nous n'avons pas constaté cette anomalie ;

- l'aspect immature des cellules sébacées est le caractère le plus constamment retrouvé dans nos observations. Les glandes peuvent subir une dégénérescence kystique que nous avons notée dans trois cas ;

- les canaux excréteurs sont rares.

b) Les follicules pileux sont rares ou réduits à l'état de boyaux. Certains paraissent provenir d'un bourgeonnement de la couche basale des glandes sébacées.

c) Il existe des glandes eccrines normales, mais surtout on note la présence de glandes apocrines qui ont une activité secrétoire.

d) L'épiderme sus-jacent à cette formation considérée comme normale par la majorité des auteurs, est hyperplasié à des degrés divers dans 22 sur 28 de nos observations, justifiant le qualificatif de "verruqueux". Le derme est parfois normal et assez fréquemment scléreux ; nous l'avons trouvé très souvent inflammatoire. Le réseau d'élastine est absent.

.../

2°) Cliniquement, il s'agit d'une lésion congénitale, sans caractère familial, à prédominance masculine. Elle est de forme arrondie ou ovalaire, de petite dimension et de couleur jaunâtre. Sa surface est mamelonnée et grasse, parfois nettement végétante et cornée. Le plus souvent asymptomatique, c'est son caractère alopéciant qui entraîne en général sa découverte. Son siège de prédilection est la région pariétale ou temporo-pariétale du cuir chevelu. Elle a été retrouvée double dans deux de nos observations et, dans l'une d'elles, les deux côtés étaient atteints.

3°) Nous n'avons pas retrouvé l'association à des lésions neurologiques qui ont pu faire rapprocher ces naevi des phacomatoses. Par contre, la coexistence avec d'autres tumeurs cutanées bénignes est considérée comme fréquente. Si nous avons observé l'association à un syringocystadénome papillifère dans un cas de naevus verruqueux simple et dans un cas de naevus sébacé pur, nous n'avons constaté aucune association à une tumeur cutanée bénigne dans nos 22 observations de naevi, à la fois verruqueux et sébacés.

4°) La dégénérescence est la complication à redouter : elle surviendrait, d'après la majorité des publications, dans 15 à 20 % des naevi sébacés.

Nous l'avons observée dans 7 cas sur 22 de naevi sébacés verruqueux (30 % environ). Il s'agissait d'épithéliomas baso-cellulaires souvent pigmentés (5 cas), parfois à différentiation sébacée, puis souvent indifférentiés.

Dans la littérature, deux cas d'épithéliomas spino-cellulaires sont seulement mentionnés.

5°) Une lésion naevique, cliniquement sébacée ou verruqueuse impose de toutes façons une exérèse profonde suivie de suture, afin de prévenir la transformation maligne.

B I B L I O G R A P H I E

1 - ANDRY
De l'adénome sébacé circonscrit.
Ann. derm. 1903, 563

2 - AUDRY C.
Sur un soi-disant adénome sébacé congénital unilatéral de la face.
Ann. derm. Syph. 857, 10, 1909.

3 - BERGMANN
Dermat. Wschender, 756, p. 427, 1913.

4 - BIANCHINE I.W.
The nevus sebaceous of Jadassohn. A neuro-cutaneous syndrome and a potentially premalignant lesion.
Amer. Journ. Dis. Child. 120, p. 223 - 8 Sept. 1970.

5 - BERKELEY T.
Nevus sebaceous (Jadassohn) complicated by bilateral salivary gland adenocarcinoma.
Plast Reconstr. Surg 23 : 55-63, 1959.

6 - BLOOM D.
Genodermatoses.
M. Clin. North. America. 43 : 1959.

7 - CASTELAIN et SPITALIER
Epithélioma baso-cellulaire pigmenté sur naevus sébacé.
Bull. Soc. Fr. Derm. et Syph. 69, 956, 1962.

8 - CASTELAIN et SPITALIER
Trois observations de naevus sébacé.
Bull. Soc. Fr. Derm. et Syph. 66, 661, 1959.

9 - CATEL A.
Etude sur les naevi du cuir chevelu à l'exception des angiomes.
Thèse Med. Paris 1962.

.../

10 - CIVATTE J.
Tumeurs des annexes épidermiques
Bull. Soc. Fr. Derm. 48, n° 2, p. 155, 1941.

11 - CIVATTE J.
Histopathologie cutanée.
Ed. Medic. Flammarion, Paris 1967.

12 - CONNER E. et BRYAN H.
Nevus sebaceous of Jadassohn.
Amer. Jour. Dis. Child. vol. 114, p.628, 1967.

13 - COSTA O.G.
Naevus sébacé (complications multiples).
Ann. Derm. Syph 10, 674-675, 1950.

14 - COSTA G. et JUNQUEIRA M.
Naevus sébacé et papillomateux linéaire.
Ann. Derm. Syph. 10, 1950.

15 - DEGOS R.
Dermatologie Coll. Med. Chir. à revis. An. Edition
Flammarion, Paris 1968.

16 - DEGOS, CIVATTE, BELAICH, TSOITIS.
Naevus verruqueux. Image histologique particulière.
Ann. Derm. 96, n° 4, p. 361-374, 1969.

17 - DELARUE et LAUMONNIER R.
Anatomie pathologique Paris 1969

18 - DUPERRAT B.
Précis de Dermatologie Masson Ed. Paris 1959.

19 - DUPERRAT B. et CATEL A.
Naevi du cuir chevelu chez l'enfant.
Med. Infantile n° 1, Janvier 1965.

20 - DONNIDES G. et al.
Naduler Hudradenoma in Nevus Sebaceous of Jadassohn.
Arch. Derm. 89, 250-252 (Feb), 1964.

21 - DÖRFFEL.
Zur histogenese des naevus syringadenomatosus papilliferus.
Derm. Wchschr. 101, 855, 1935.

.../

22 - FEVERSTEIN R., NIMS L.
Linear nevus sebaceous with convulsions and mental retardation.
Ann. J. Child. 104, 675, 1962.

23 - FITZPATRICK.
Dermatology in general medecine, p. 458-460.

24 - GRUND J.L.
Syringocystadenoma Papilliferum Nevus Sebaceus (Jadassohn) Occuring as Single Tumor: Report of Case.
Arch. Derm. Syph. 65, 340-347, 1952.

25 - HABER H.
Verrucous naevi.
Trans St John Hosp. Derm. Soc. 34, 20, p. 20-28, 1955.

26 - HELWIG E.B. and HACKNEY V.C.
Syringadenoma papilliferum lesions with and without naevus sebaceous and basal celle carcinoma.
Archiv. Dermat. 71, p. 361, 1955.

27 - IOANNIDES.
Hidradénome nodulaire dans le naevus sébacé.
Arch. of derm. 89, p. 250, Fev. 1964.

28 - JADASSOHN J.
Bemerkungen zur Histologie der systematisierten Naevi und über "Talgdrüsen-Naevi".
Arch. Derm. Syph. 33, 355-394, 1895.

29 - LAFFARGUE P., Mme MUSSINI J., MONTPELLIER, FERRAND B. SMADJA S., BELAÏCH S. et FRANCOIS H.
Etude histologique des tumeurs annexielles.
Algérie médicale 66, 325-345, 1962.

30 - LANTIS S., LEYDEN J., THEW M. et al.
Nevus sebaceous of Jadassohn. Part of a new neuro-cutaneous syndrome.
Arch. Derm. 98, 117-123, 1968.

31 - LEVER W. Histopathologie de la peau.
Masson 1969

.../

32 - Mac BRANNEN and FOSNAUGH R.P.
Naevus sebaceus with associated basal cell epithelioma.
Arch Derm. Syph. 82, 100, 1960.

33 - Mac CARTHY L.
Histopathology of Skin Diseases, St. Louis.
C.V. Mosby Company, 1931.

34 - MARCUS et WOOLDRIGE
Sebaceous naevus and syringadenomatosus papilliferus occuring as a mixed form.
Arch. Derm. Syph. 61, 105, 1950.

35 - MARDEN P., VENTERS H.
A new neurocutaneous syndrome.
Ann. I. Dis. Child. 112, 79, 1966.

36 - MASCARO J.M.
Naevi simples
E. M. C. 12, 705, A20, 1968.

37 - MASCARO J.M.
Tumeurs épithéliales bénignes
E. M. C. 12, 730, A10, 1967.

38 - P. MASSON et L. GERY
L'épithélioma sébacé.
Bull. Assoc. Fr. du Cancer, t. 11, n° 5, mai 1933.

39 - MEHREGAN A., PINKUS H.
Life history of organoide nevi.
Arch. Derm. 91, 574, 1965.

40 - MICHALOWSKI R.
Naevus sébacé de Jadassohn. Un état précancéreux.
Dermatologica 124, 326-340, 1962.

41 - PARKIN T.
Nevus Sebaceus (Jadassohn) with squamous Cell Epithelioma.
Brit. J. Derm. 62, 167-170, 1950.

42 - PAUTRIER.
Adénome sébacé du cuir chevelu.
Bull. Soc. Derm. 886, 1932
id. 196, 1933
id. 894, 1935

.../

43 - PERCIVAL.
Le naevus sebaceus et le naevus syringoadénomatosus papilliferus.
Arch. Belg. Dermat. 4/5, 1.948/9.

44 - PINKUS H.
Life History of Naevus Syringadenomatosus Papilliferus.
Arch. Derm. Syph. 69, 305-322, 1954.

45 - PINOL AGUADE, MASCARO J., UMBERT, MILLET P.
Estudio anatomoclinico de los nevos organoides.
Med. Cutanea, 3, 261, 1968.

46 - POPOFF.
Naevus sébacé du cuir chevelu.
Ann. Derm. Syph. 85, 176, 1958.

47 - ROBINSON S.S.
Naevus Sebaceus (Jadassohn).
Arch. Derm. Syph. 26, 663-670, 1932.

48 - RUITER.
Sebaceous epithelioma developping from sebaceous naevi.
Dermatologica 128, 403, 1964.

49 - ROOK.
Textbook of dermatology

50 - SAVATARD L.
Naevus Sebaceus and Sebaceous Carcinoma.
Brit. J. Derm. 53, 214-222, 1941.

51 - SCOTT.
Naevus sebaceus with multifocal basal cell carcinoma
BritJ. Dermat. 76, p. 88, 1964.

52 - SZODORAY L.
Relations Between Nevus Sebaceus and Epithelioma.
Acta Dermatovener, 13, 1-5, 1932.

53 - THIERS H. et Coll.
Papilliferous syringocystadenoma and basal cell epithelioma on Jadassohn's sebaceous nevus.
Bull. Soc. Derm. 76 369/371, 1969.

.../

54 - TOAN-NGUYEN-DY
Naevus sébacé de Jadassohn.
Sem. des Hôp. Année 1941, n° 2, p. 95-99, 8 Janvier 1.965.

55 - WALTER F. LEVER.
Pathogenesis of benign tumors of cutaneous appendages and of basal cell epithelioma.
Arch. Derm. Syph. 57, p. 679, 1948.

56 - WARREN et WARVI W.N.
Tumors of sebaceous glands
Am. J. of Path. 19, 441, 1943.

57 - WEINSTEIN I.H., ALGRANATI A., VIGLIOGLIA P.
Nevo de Jadassohn Associacion con trastornos neurologicos.
Pren. Med. Argent. 57, 1761, 1970.

58 - WINER L.H. and LEVIN G.H. pigmented basal cell carcinoma in verrucous nevi.
Arch. Dermat. 83, p. 114, 1961.

59 - WOLTERS.Uber einen fall von naevus epitheliomatosus sebaceus capitis.
Arch. f. Derm. u. Syph. 101/ 197-208, 1910.

60 - WOOLHANDLER H. and BECKER S.W.
Adenoma of sebaceous glands.
Arch. Dermat. et Syph. 45, p. 734-756, 1942.

61 - WORINGER.
Variétés des anatomo-cliniques du naevus sébacé.
Bull. Soc. Fr. Derm. 67, 584-590, 1960.

Vu, le Doyen

E. F O U R N I E R

Vu, le Président de Thèse

R. D E G O S

Vu et permis d'imprimer

Le Recteur de l'Académie

de PARIS

R. MALLET